

volume 19 / Especial Congresso 3 / Junho 2013

4º CONGRESSO DE PNEUMOLOGIA DO CENTRO

Guarda, Teatro Municipal da Guarda, 27-28 de Junho de 2013





revista portuguesa de
PNEUMOLOGIA
portuguese journal of pulmonology

www.revportpneumol.org



Volume 19. Especial Congresso 3. Junho 2013

4º CONGRESSO DE PNEUMOLOGIA DO CENTRO

Guarda, Teatro Municipal da Guarda, 27-28 de Junho de 2013

Sumário

Comunicações	1
--------------------	---



COMUNICAÇÕES

4º Congresso de Pneumologia do Centro

Guarda, Teatro Municipal da Guarda, 27-28 de Junho de 2013

P01. TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITÁRIA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

H.L. Martins¹, G. Teixeira², L. Andrade², A. Saraiva²

¹Serviço de Medicina Interna; ²Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, HIDP, Aveiro.

Introdução: A telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH) ou Síndrome de Rendu-Osler-Weber é uma doença autossômica dominante, com uma prevalência que oscila entre 1 para 5.000 a 10.000, que origina uma displasia fibrovascular generalizada. Assintomática no recém-nascido, a doença manifesta-se geralmente na adolescência (62%) com epistaxis recorrentes (90%), telangiectasias cutâneas entre os 20 e 40 anos (75%), manifestações de malformações arterio-venosas (MAV) hepáticas e pulmonares (30 e 45%) e hemorragia gastrointestinal (15%) após os 40 anos, verificando-se envolvimento neurológico em 8 a 20% dos doentes.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma mulher de 64 anos de idade, com epistaxis recidivantes desde a adolescência e hemorragias linguais esporádicas, agravadas nos últimos anos. Apresentava, como antecedentes pessoais, fibrilhação auricular, hipertensão arterial pulmonar e insuficiência mitral, e estava medicada com digitálico, diurético e betabloqueador. Da história familiar era de salientar epistaxis recorrentes na mãe e numa filha de 26 anos, morte de uma irmã por Acidente Vascular Cerebral hemorrágico e de uma filha de 15 anos por rutura de aneurisma cerebral. Ao exame objetivo, apresentava lesões telangiectáticas no 1º dedo da mão esquerda e na face ântero-lateral esquerda da língua, cianose, dispneia para médios esforços e hipocratismo digital. Na telerradiografia torácica observava-se uma hipotransparência de contornos irregulares na região parahilar direita. Na tomografia computadorizada eram evidentes malformações vasculares do ramo superior da artéria pulmonar direita, do tronco celíaco e da artéria hepática.

Discussão: Esta doente reúne os 4 critérios de Curaçau, criados em 1999 pelo "Scientific Advisory Board of the HHT Foundation International", que são epistaxis, telangiectasias, MAV viscerais e história familiar positiva. Deve-se suspeitar do diagnóstico de THH em doentes com epistaxis recorrentes e MAV, nomeadamente pulmonares (60%). O tratamento é essencialmente de suporte e de prevenção das complicações, sendo o prognóstico dependente da severidade dos sintomas.

Palavras-chave: Telangiectasias. Epistaxis. Malformações arteriovenosas.

P01. HEREDITARY HEMORRHAGIC TELANGIECTASIA - THE PURPOSE OF A CLINICAL CASE

H.L. Martins¹, G. Teixeira², L. Andrade², A. Saraiva²

¹Serviço de Medicina Interna; ²Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, HIDP, Aveiro.

Introduction: Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT) or Rendu-Osler-Weber syndrome is an autosomal dominant disease, with a prevalence ranging from 1/5,000 to 1/10,000 individuals, which causes a generalized fibrovascular dysplasia. While being asymptomatic in the newborn, this disease usually manifests itself in adolescence (62%) with recurrent epistaxis (90%), cutaneous telangiectasias between 20 and 40 years (75%), manifestations of liver and lung arteriovenous malformations (AVM) (30 and 45%) and gastrointestinal bleeding (15%) after 40 years, presenting neurological involvement in 8 to 20% of the patients.

Case report: The authors present the case of a 64 years old woman with recurrent epistaxis since adolescence, and lingual sporadic bleeding intensified in recent years. The patient had a history of atrial fibrillation, pulmonary hypertension and mitral regurgitation treated with digitalics, diuretics and beta-blockers. From the family history, we highlight recurrent epistaxis in her mother and daughter of 26 years, death of a sister for hemorrhagic stroke and of a 15 year old daughter by rupture of a cerebral aneurysm. Physical examination showed telangiectatic lesions on the 1st finger of the left hand and left anterolateral surface of the tongue, cyanosis, dyspnea on moderate exertion and clubbing. In the chest radiography, a hypo-transparency with irregular borders was located at right perihilar and increased cardiothoracic ratio. Computed tomography revealed vascular malformations in the upper branch of the right pulmonary artery, the celiac trunk and the hepatic artery.

Discussion: This patient meets the four criteria of Curaçao, created in 1999 by the "Scientific Advisory Board of the HHT Foundation International", which are epistaxis, telangiectasias, visceral AVM and positive family history. The authors highlight the importance of suspecting the diagnosis of HHT in patients with recurrent epistaxis

and AVM, including lung (60%). The treatment is mainly supportive and for prevention of complications. The prognosis depends on the severity of symptoms.

Key words: *Telangiectasias. Epistaxis. Arteriovenous malformations.*

P02. DIAGNÓSTICO DE POLIANGEÍTE MICROSCÓPICA APÓS HEMORRAGIA ALVEOLAR

C. Zeferino, V. Machado, C. Santos, C. Blanco, J.R. Pereira

Serviço de Medicina Interna, Hospital Sousa Martins, ULS Guarda.

Introdução: As vasculites de pequenos vasos ANCA positivas correspondem a um grupo de doenças raras que frequentemente atingem a vasculatura pulmonar e representam um desafio diagnóstico e terapêutico. O diagnóstico diferencial inclui a Poliangeíte Microscópica (PAM), Poliangeíte Granulomatosa (Wegener) e Poliangeíte Granulomatosa Eosinofílica (Churg-Strauss). A PAM e a Poliangeíte Granulomatosa, compartilham as mesmas manifestações clínicas, analíticas e imagiológicas, no entanto a PAM associa-se maioritariamente à presença de mieloperoxidase-ANCA.

Caso clínico: Homem de 81 anos, recorreu ao Serviço de Urgência por cansaço fácil, astenia, edemas dos membros inferiores, dispneia e tosse com expectoração mucosa, com seis dias de evolução. Associava queixas de poliartralgias bilaterais de evolução sub-aguda, a nível das articulações inter-falângicas proximais, tendo sido medicado com corticóide, com posterior perda progressiva da marcha autónoma. Admitido para tratamento e estudo de: broncopneumonia da base pulmonar direita, lesão renal aguda e anemia normocítica normocrômica. Ao 2º dia de internamento apresentou quadro neurológico compatível com AVC isquémico no território da artéria cerebral média direita, sem tradução imagiológica, com evolução favorável. Do estudo complementar efectuado salienta-se leucocitose com neutrofilia (sem eosinofilia), anemia mista (défice de vitamina B12 e ferro), PCR e VS elevadas (> 140 mm), sinais de glomerulonefrite (sedimento urinário activo, lesão renal aguda e proteinúria não-nefrótica), factor reumatóide positivo, P-ANCA e MPO fortemente positivos. Verificado quadro súbito de insuficiência respiratória hipoxémica com necessidade de suporte ventilatório não invasivo, acompanhado de diminuição acentuada da hemoglobina (3 g/dl), sem perdas hemorrágicas macroscópicas. Na presença de infiltrado alveolar difuso bilateral à radiografia, coloca-se a hipótese diagnóstica de hemorragia alveolar, confirmada por TC-torácica. Iniciou terapêutica com metilprednisolona endovenosa em doses elevadas e ciclofosfamida. Ponderada plasmaferese, que o doente não efectuou por ter apresentado hemoptise maciça incontrolável, tendo falecido.

Discussão: A sintomatologia inespecífica, o envolvimento multiorgânico - pulmonar, neurológica, renal e hematológica - e a multiplicidade de diagnósticos diferenciais considerados, dificultaram o diagnóstico precoce da PAM. Assim, salienta-se a importância de um elevado índice de suspeição destas entidades vasculares raras, com atingimento pulmonar.

Palavras-chave: *Hemorragia alveolar. Poliangeíte microscópica.*

P03. NEM TUDO O QUE PARECE É

C.F. Canelas, I.F. Oliveira, J. Lemos, A. Vaz, F. Girão

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Hospital São Teotónio.

Introdução: Pseudotumor do pulmão é um termo utilizado para descrever alterações imagiológicas compatíveis com massas tumorais, mas cuja natureza é benigna. As etiologias são diversas sendo as mais frequentes a inflamatória e a cardiogénica.

Caso clínico: Homem, 82 anos, antecedentes de fibrilação auricular, Insuficiência cardíaca, insuficiência renal, hipotireoidismo e anemia. Recorreu ao serviço de urgência por agravamento do cansaço habitual para médios esforços, ortopneia, agravamento vespertino dos edemas dos membros inferiores, negava febre, dor torácica ou outra, tosse, expectoração, hipersudorese e emagrecimento. Do estudo realizado no serviço de urgência, analiticamente de salientar Hb 10,5 g/dl e creatinina 1,4 mg/dl e a radiografia torácica apresentava “de novo” cardiomegalia, apagamento dos ângulos costofrenicos, cisurite direita e opacidade arredondada de limites regulares bem definidos no terço médio/superior do campo pulmonar direito. Foi admitido no internamento para tratamento médico e esclarecimento da etiologia da massa presente na radiografia. O estudo inclui: ecocardiograma cardíaco que mostrou alterações valvulares, estruturais da parede com FEVE de 48% e analiticamente marcadores tumorais negativos, BNP 1.164 pg/ml e cinética do ferro com ferro e ferritina nos limites inferiores do normal, transferrina e TIBC normal. Foi realizado tratamento diurético, com evolução clínica favorável, o controlo radiológico ao terceiro dia de internamento já não apresentava a opacidade do radiograma da admissão, os ângulos costofrenicos estavam livres e havia melhoria global dos sinais congestivos, pelo que se considera que a imagem inicial é compatível com um pseudotumor do pulmão de origem cardiogénica.

Discussão: Perante uma imagem suspeita no estudo radiológico o esclarecimento etiológico é mandatório. Com esse intuito é necessário ter por base uma boa anamnese direccionada para sinais e sintomas de insuficiência cardíaca e doenças inflamatórias e ainda tentado excluir os de doença neoplásica, e também uma análise cuidadosa das restantes características da imagem que também podem ajudar a estreitar as hipóteses diagnósticas. Desta forma foi possível estabelecer diagnóstico sem que o estudo tenha sido invasivo para o doente ou tido custos alargados desnecessários.

Palavras-chave: *Pseudotumor. Congestão pulmonar. Insuficiência cardíaca. Diuréticos.*

P04. MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS PULMONARES MÚLTIPLAS: E DEPOIS DA EMBOLIZAÇÃO?

J. Cravo, J. Duarte, A. Catarino, F. Gamboa

Serviço de Pneumologia, CHUC/HUC (Director: Dr. Mário Loureiro).

Introdução: As Malformações Arteriovenosas Pulmonares (MAVP) são uma entidade rara e em cerca de 65 a 70% dos casos de natureza congénita estando associadas à Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH). As MAVP não tratadas têm riscos significativos nomeadamente hemorragia e hipoxémia. A comunicação sem capilares entre circulação pulmonar e sistémica está também associada a embolismo paradoxal, podendo as complicações neurológicas ser a sua primeira manifestação. A embolização é a terapêutica de eleição, levando à oclusão dos vasos de alimentação.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um doente do sexo masculino, 35 anos, ex-fumador de 15 UMA, que foi referenciado ao IPO de Coimbra por apresentar em TAC torácica, efectuada por alterações em Radiografia do tórax de rotina, várias formações nodulares bilaterais suspeitas de neoplásicas. Apesar de não referir queixas respiratórias, apresentava parâmetros gasométricos de insuficiência respiratória parcial grave refractária a oxigenoterapia, sendo o Estudo Funcional Ventilatório normal. Efectuou AngioTAC Torácica que foi sugestiva de múltiplas MAVP, tendo então sido referenciado a consulta de Pneumologia dos HUC. Dos seus antecedentes, há a referir epistaxis, sem história de hemorragia digestiva ou objectivação de telangiectasias mucocutâneas. A RMN-CE não evidenciava alterações. Foi proposto para embolização angiográfica, tendo efectuado 3 sessões com embolização de várias

fistulas com Amplatzer plug e coils. A AngioTAC torácica efectuada após o procedimento, continua a evidenciar múltiplos pequenos nódulos dispersos bilateralmente, a maioria com dimensões infracentimétricas, mantendo o doente hipoxémia refractária.

Discussão: Sendo a embolização angiográfica o tratamento de eleição das MAVP, dado permitir fazer o diagnóstico e terapêutica no mesmo momento com boa taxa de sucesso, por vezes não é possível resolver esta situação. As MAVP múltiplas e de pequenas dimensões levantam problemas em termos de opções terapêuticas uma vez que a alternativa cirúrgica não parece viável no presente caso.

Palavras-chave: MAVP. Embolização angiográfica. Hipoxémia crónica.

P04. MULTIPLE PULMONARY ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS: WHAT TO DO AFTER EMBOLIZATION?

J. Cravo, J. Duarte, A. Catarino, F. Gamboa

Pulmonology Department, CHUC/HUC (Director: Dr. Mário Loureiro).

Introduction: The condition of Multiple Pulmonary Arteriovenous malformations (MPAM) is a rare entity: in about 65-70% of the cases of a congenital nature it is associated with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. The untreated MPAM have significant risks such as hemorrhage and hypoxemia. The communication without capillary action between systemic and lung circulation is also associated with paradoxical embolism and neurological complications are the first symptoms. Embolization is the gold standard therapeutic option, leading to occlusion of the feeding vessels.

Case report: the authors present the case of a 35 year old male, former-smoker of 15 packs-years, who was referred to the Coimbra Oncology Institute (IPO) due to bilateral nodular formations of possible neoplastic origin shown on a Thoracic/Chest CT, which had been scheduled because of alterations in a routine Chest X-ray. Although he did not complain of any breathing problems, he presented with severe respiratory failure type 1, refractory to oxygen therapy. Respiratory function tests were normal. Spiral thoracic CT angiography suggested multiple MPAM, and he was then treated in the Pulmonary Department-HUC. His medical history included epistaxis but no digestive hemorrhage or signs of mucocutaneous telangiectasia. There were no alterations on Brain MRI. Angiographic embolization was proposed after he had had 3 sessions with embolization of several fistulas with Amplatzer plug and coils. Spiral thoracic CT angiography was undergone after these procedures but the patient continued to show multiple small random nodules bilaterally, most of them of infracentimetric dimension, and he still has chronic hypoxemia.

Discussion: Even if angiographic embolization is the gold standard treatment for pulmonary arteriovenous malformations (PAVM), because it allows diagnosis and treatment at the same time, generally with good results, it does not solve all situations. The multiple PAVM and small dimension ones cause concern in terms of therapeutic options as surgery does not seem applicable in these cases.

Key words: MPAM. Angiographic embolization. Chronic hypoxemia.

P05. PNEUMONIA LIPÍDICA EXÓGENA EM ARTISTA DE RUA: CASO CLÍNICO

M.M. Sala, L. Boal, I. Correia, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Maria-CHLN.

Introdução: A aspiração de compostos formados por hidrocarbonetos ocorre mais frequentemente em crianças, em artistas de rua e de

circo que fazem espectáculos com fogo. Os autores apresentam o caso de uma doente com pneumonite química por aspiração de hidrocarbonetos, pelas suas particularidades e raridade.

Caso clínico: Mulher de 24 anos, fumadora de 7 UMA, com antecedentes pessoais de rinite alérgica, eczema atópico e infecções urinárias recorrentes. Participa em espectáculos de animação de rua, nos quais tem o hábito de cuspir fogo. Após o exercício de cuspir fogo ingere e inala inadvertidamente o líquido utilizado. Uma hora depois refere o aparecimento súbito de dispneia. Posteriormente, instalam-se letargia e sonolência, vômitos, náuseas, calafrios, tosse seca e toracalgia pleurítica. Nega outra sintomatologia. Na observação à entrada salientam-se: febre (38 °C), hiperémia conjuntival, PA: 110/60 mmHg, FC: 110 ppm, FR: 24 ciclos/min, SpO₂ (FiO₂ 21%): 96%, AP: diminuição generalizada do murmúrio vesicular, sobretudo nas bases, sem ruídos adventícios. Laboratorialmente: leucocitose (21.000 céls/μL), com 80% neutrófilos, PCR-18 mg/dL. Gasometria arterial (FiO₂ 21%): pH: 7,48, PaCO₂: 35 mmHg, PaO₂: 76 mmHg, HCO₃⁻: 26 mmol/L, SaO₂: 96%. Telerradiografia do tórax PA: infiltrados basais bilaterais. É internada com o diagnóstico provisório de pneumonite química e medicada com soros, antibiótico (piperacilina + tazobactam), broncodilatadores, corticóides inalados e corticóide oral. Realiza Tomografia Computorizada torácica que mostra extensa área de consolidação à periferia com vidro despolido no lobo inferior do pulmão esquerdo e no segmento externo do lobo médio e lingula, alterações compatíveis com pneumonia lipídica/química por aspiração de hidrocarboneto. A doente evoluiu favoravelmente, tendo-se assistido à resolução da insuficiência respiratória. Teve alta com o diagnóstico de pneumonite química por aspiração de hidrocarboneto, referenciada à consulta de Pneumologia.

Discussão: No caso desta doente, a história clínica sugeria fortemente o diagnóstico. O quadro clínico depende fundamentalmente da quantidade aspirada, e pode ser dominado por sintomas neurológicos. Actualmente não há evidência que permita recomendar por rotina o uso de corticóides sistémicos no tratamento, embora a corticoterapia oral tenha sido preconizada no passado e utilizada nesta doente. A antibióterápia empírica com cobertura de bactérias entéricas gram-negativas é justificada pela suspeita de aspiração.

Palavras-chave: Pneumonia lipídica. Hidrocarbonetos.

P05. EXOGENOUS LIPIDIC PNEUMONIA IN A STREET 'S ARTIST: CASE REPORT

M.M. Sala, L. Boal, I. Correia, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Maria-CHLN.

Introduction: The aspiration of hydrocarbon-containing compounds is more frequent in children, and in street and circus artists who make performances with fire. The authors present the case of a patient with chemical pneumonitis caused by the aspiration of hydrocarbons, because of its rare features.

Case report: Twenty-four-year-old woman, smoker (seven pack-year history), with a background of allergic rhinitis, atopic eczema and repeated urinary tract infections. She makes street performances, in which she has the habit of spitting fire. After the exercise of spitting fire, she accidentally ingests and inhales the liquid used. An hour later, she notes the sudden appearance of dyspnea, followed by lethargy, somnolence, vomiting, nausea, chills, dry cough and pleuritic chest pain. There are no other symptoms. Physical examination on admission reveals: fever (38 °C), conjunctival hyperemia, BP: 110/60 mmHg, HR: 110 bpm, RR: 24 cycles/min, SpO₂ (FiO₂ 21%): 96%, pulmonary auscultation with widespread decrease of the vesicular murmur, especially at the lung bases. Laboratorial findings: leukocytosis (21,000 cells/μL), with 80% neutrophils, CRP: 18 mg/dL. Arterial blood gas analysis (FiO₂ 21%): pH: 7.48, PaCO₂: 35 mmHg, PaO₂: 76 mmHg, HCO₃⁻: 26

mmol/L, SaO₂: 96%. Chest X-ray: bilateral basal infiltrates. The patient is admitted with the provisional diagnosis of chemical pneumonitis and treated with crystalloids, antibiotic (piperacillin + tazobactam), bronchodilators, inhaled and oral corticosteroids. Chest CT shows an extensive area of consolidation at the left lower lobe periphery with ground glass attenuation and also at the external segment of the middle lobe and lingula, features compatible with lipid/chemical pneumonitis by aspiration of hydrocarbons. The patient improved and was discharged for pulmonologist's outpatient follow-up, with the diagnosis of chemical pneumonitis by aspiration of hydrocarbons.

Conclusions: In the case of this patient, the clinical picture strongly suggested the diagnosis. Clinical presentation depends on the amount of aspirated fluid, and can be dominated by neurological symptoms. Currently there is no evidence to recommend the routine use of systemic steroids, although it was a valid option in the past and used in this patient. The empirical coverage of gram-negative enteric bacteria is justified by the suspicion of aspiration.

Key words: *Lipid pneumonia. Hydrocarbons.*

P06. SÍNDROME SJÖGREN E FIBROSE PULMONAR - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

N. Potlog, C. Evangelista, J. Vedes, R. Pereira

Serviço Medicina Interna B, Hospital Sousa Martins, ULS Guarda, EPE.

Introdução: Síndrome Sjögren (SS) é uma doença autoimune das glândulas exócrinas, envolvendo particularmente as glândulas salivares e lacrimais, embora possa afetar órgãos extra-glandulares incluindo sistema respiratório, cardiovascular, renal, neurológico e hematopoiético. O envolvimento pulmonar em SS pode manifestar-se com xerotraqueia, doença pulmonar intersticial (DIP), tromboembolismo pulmonar ou hipertensão arterial pulmonar.

Caso clínico: Os autores relatam um caso clínico de uma doente de sexo feminino, 93 anos, caucasiana, reformada de agricultura, não fumadora e sem história de exposição a tóxicos, com vários episódios de recorrência ao Serviço de urgência com quadro clínico de dispneia em repouso e tosse seca, com evolução de alguns meses. Em termos objetivos no SU apresentava-se apirética, ansiosa, com taquipneia e uso dos músculos acessórios; auscultação cardíaca sem alterações; presença de crepitações bibasais com aumento de tempo expiratório na auscultação pulmonar; sem edemas dos membros inferiores. Dos exames complementares de diagnóstico destacava-se uma anemia microcítica e hipocrômica, trombocitose, acidemia respiratória na gasometria arterial (sob MAD 7 l/min O₂) e um padrão retículo-nodular com um índice cardiotorácico normal e com ângulos costofrênicos livres. Negava dor precordial, toracálgia, febre. Relatou uma história de xerostomia e xeroftalmia com evolução de mais de 3 meses. Durante o internamento realizou TAC Tórax, o último relevando traços de fibrose dispersos e ecocardiograma que mostrou ligeira insuficiência mitral, aórtica e tricúspide e PAPs estimada 71 mmHg. Estudo de autoimunidade destacou a presença de Ac. Anti Ro/SS-A, facto que originou uma forte suspeita de fibrose pulmonar e hipertensão arterial pulmonar associada a SS primária. Realizada biópsia das glândulas salivares, resultado que ainda se encontra pendente. A terapêutica instituída no internamento incluiu fármacos broncodilatadores e corticoterapia inalatória, originando acentuada melhoria clínica da doente.

Discussão: SS é uma doença inflamatória crónica caracterizada pela diminuição de função das glândulas salivares e lacrimais. DIP é uma das mais frequentes manifestações clínicas associadas a SS, sendo mais prevalente nos doentes com SS primária, embora menos grave do que numa SS secundária. Cerca de 25% de doentes com SS desenvolvem DIP, dos quais os mais frequentes padrões

histopatológicos são pneumonia intersticial inespecífica, fibrose pulmonar idiopática, pneumonia organizada.

Palavras-chave: *Síndrome Sjögren. Doença Pulmonar Intersticial. Fibrose Pulmonar.*

P07. PNEUMONIA ORGANIZATIVA SECUNDÁRIA A GEMCITABINA

J. Vale¹, P. Matos², P. Ferreira², J. Cemlyn-Jones², A. Pego²

¹*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

²*Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.*

Introdução: A pneumonia organizativa é uma entidade clínica e histopatológica distinta. Esta patologia pode ser criptogénica (COP) ou secundária a outras causas conhecidas (OP secundária). Os autores descrevem um caso de um doente com carcinoma epidermóide do pulmão que apresentou uma pneumonia organizativa após quimioterapia com cisplatino e gemcitabina.

Caso clínico: Doente de 69 anos, sexo masculino, fumador de cerca de 60 UMA e pintor da construção civil. Na sequência de traumatismo torácico foi detectada uma massa infra-hilar esquerda na radiografia do tórax. A TC de tórax revelou uma massa no segmento apical do lobo inferior esquerdo com 6,5 cm. Os exames complementares subsequentes demonstraram tratar-se de um carcinoma epidermóide do pulmão, em estadio IIIB. Foi iniciada quimioterapia com cisplatina (100 mg/m² no dia 1) e gemcitabina (1.000 mg/m² nos dias 1 e 8) cada 3 semanas. Após 3 ciclos de quimioterapia, a TC de Tórax de reavaliação mostrou resposta parcial (redução da massa de 6,5 para 4,2 cm). Após o término dos 6 ciclos de quimioterapia, o doente iniciou toracalgia direita pleurítica e astenia. A radiografia do tórax mostrou uma nova opacidade parenquimatosa no lobo superior direito com extensão à periferia. A broncofibroscopia não demonstrou alterações macroscópicas. O exame microbiológico do aspirado brônquico foi negativo e a pesquisa de células neoplásicas foi negativa. Foi realizada uma biópsia transtorácica que revelou parênquima alveolar parcialmente substituído por proliferação fibroblástica e formação de pólipos inflamatórios miofibroblásticos intra-alveolares e sem evidência de neoplasia. Foi iniciada corticoterapia com 60 mg de prednisolona (0,75 mg/Kg/dia) com melhoria clínica após 2 semanas de tratamento. Após 4 semanas de tratamento, verificou-se melhoria radiológica com resolução praticamente completa da opacidade parenquimatosa.

Discussão: Contrariamente à cisplatina, a gemcitabina tem sido associada a toxicidade pulmonar. A gemcitabina é um fármaco amplamente utilizado no tratamento do carcinoma epidermóide do pulmão. A pneumonia organizativa constituiu uma patologia rara que pode afectar pacientes oncológicos, durante ou após a quimioterapia, podendo ser confundida com metástases pulmonares. O tratamento consiste na suspensão do fármaco e corticoterapia.

Palavras-chave: *Gemcitabina. Pneumonia organizativa. Carcinoma epidermóide.*

P07. ORGANIZING PNEUMONIA SECONDARY TO GEMCITABINE

J. Vale¹, P. Matos², P. Ferreira², J. Cemlyn-Jones², A. Pego²

¹*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

²*Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.*

Introduction: Organizing pneumonia is a distinct clinical and pathological entity. This condition can be cryptogenic (COP) or secondary to other known causes (OP). The authors report the case of a lung cancer patient presenting with organizing pneumonia after chemotherapy with cisplatin and gemcitabine.

Case report: We report a case of 69 years-old male, smoker (60-pack year) and he was a house painter. Following chest trauma it was detected a left infra-hilar mass on chest x-ray. The chest CT scan showed a mass in the apical segment of the left lower lobe with 6.5 cm. The subsequent additional tests diagnosed a squamous cell carcinoma of the lung, in stage IIIB. The patient started chemotherapy with cisplatin (100 mg/m² on day 1) and gemcitabine (1,000 mg/m² on days 1 and 8) scheduled every 3 weeks. After 3 cycles of chemotherapy, the chest CT scan showed partial response (mass reduction of 6.5 to 4.2 cm). After 6 cycles of chemotherapy, the patient started with right pleuritic pain and asthenia. Chest X-ray showed a new parenchymal opacity in the right upper lobe with extension to pleural surface. Fiberoptic bronchoscopy was performed with no endobronchial lesions. Microbiological examination of the bronchial washing for microorganisms was negative as was cytological examination for malignancy. Transthoracic needle biopsy that showed alveolar spaces partially replaced by fibroblastic proliferation and formation of intra-alveolar fibromyxoid polyps with no evidence of malignancy. The patient started corticosteroid therapy with 60 mg of prednisolone (0.75 mg/Kg/day) and clinical improvement followed rapidly within two weeks. After 4 weeks of treatment, there was a radiological improvement with almost complete resolution of the parenchymal opacity.

Discussion: Contrary to cisplatin, gemcitabine has been linked to lung toxicity. Gemcitabine is a drug widely used in the treatment of squamous cell carcinoma of lung. Organizing pneumonia is a rare pathology that may affect cancer patients, during or after chemotherapy, and may be confused with lung metastases. The treatment consists in withdrawal of the drug and corticosteroid treatment.

Key words: Gemcitabine. Organizing pneumonia. Squamous cell carcinoma.

P08. PNEUMONITE DE HIPERSENSIBILIDADE: UMA ENTIDADE, DUAS APRESENTAÇÕES

E. Silva, J. Vale, V. Melo, M. Sousa, A. Reis

Serviço de Pneumologia CHTV (Dir. Serviço: A Simões Torres).

Introdução: A Pneumonite de hipersensibilidade (PH) é uma doença inflamatória intersticial pulmonar causada pela inalação de antígenos, ambientais e ocupacionais, aos quais o sujeito foi previamente sensibilizado. A sua apresentação clínica pode ser classificada em aguda, sub-aguda ou crônica.

Casos clínicos: Caso 1: mulher, 46 anos, que recorreu ao SU por queixas de febre e palpitações com 1 dia de evolução. Foi medicada para ITU e teve alta. Regressou 24h depois por persistência de febre (39,5 °C) e queixas de novo de tosse seca e dispneia. Na avaliação objectiva destacavam-se crepitações basais à auscultação, insuficiência respiratória tipo 1 e elevação da PCR. A radiografia de tórax revelou infiltrado alveolar bilateral difuso; a TC torácica mostrou áreas de vidro despolido e consolidação dos espaços aéreos, ocupando a quase totalidade do parênquima pulmonar bilateral. Verificou-se agravamento do quadro nas primeiras horas de internamento com evolução para ARDS grave. Com o início de antibiótica e corticoterapia observou-se evolução clínica e radiológica favorável após 48h de tratamento. O estudo complementar revelou precipitinas de aves positivas, diminuição da DLCO, auto-imunidade e pesquisa de agentes infecciosos negativas. Manteve corticoterapia e evicção em ambulatório com resolução dos sintomas. A TC torácica de reavaliação mostrou resolução completa das lesões iniciais. Caso 2: mulher, 42 anos, observada em consulta por queixas de tosse seca e dispneia de esforço progressiva com cerca de 10 meses de evolução. Ao exame físico destacavam-se crepitações na metade inferior de ambos os hemitórax. A TC tórax mostrou áreas de vidro despolido com maior atingimento dos lobos inferiores e micronódulos centrilobulares

de predomínio nos lobos superiores. O restante estudo revelou diminuição da DLCO, precipitinas de aves positivas, lavado bronco-alveolar (LBA) com linfocitose de 72% e relação CD4/CD8 de 3.42. A biópsia trans-brônquica estabeleceu o diagnóstico de PH. Iniciou corticoterapia e evicção com boa resposta clínica e imagiológica. Mantém-se assintomática do ponto de vista respiratório e a TC de controlo revelou completa resolução das lesões prévias.

Discussão: Estes casos ilustram duas formas de PH, aguda e sub-aguda, relembrando as diferentes possíveis apresentações desta entidade.

Palavras-chave: Pneumonite de hipersensibilidade. Doença intersticial pulmonar.

P08. HYPERSENSITIVITY PNEUMONITIS: AN ENTITY, TWO PRESENTATIONS

E. Silva, J. Vale, V. Melo, M. Sousa, A. Reis

Pulmonology Department CHTV (Director: A Simões Torres).

Introduction: Hypersensitivity pneumonitis (HP) is an inflammatory interstitial disease, resulting from the inhalation of antigens, environmental and occupational, to which the patient has been previously sensitized. The clinical presentation can be classified in acute, sub-acute and chronic.

Clinical cases: Case 1: A 46 year-old woman, presented at the emergency department complaining of fever and palpitations for one day. She was discharged with the diagnosis of urinary infection. After 24h she returned with persistent fever and new complaints of dry cough and dyspnea. Bi-basal crackles were present on auscultation and the laboratory results showed type 1 respiratory failure and elevated CRP. Chest X-ray revealed bilateral and diffuse cotton-wool infiltrates; thorax CT showed ground glass opacities and consolidations occupying the almost totality of both lungs. During the first hours progressive worsening was seen, evolving to severe ARDS. Antibiotics and corticosteroids were started with clinical and radiologic improvement in 48h. Further work-up showed positive avian precipitins, reduced DLCO and negative auto-immune and infectious search. She was discharged maintaining corticosteroids and eviction. She remains asymptomatic and reevaluation CT showed complete resolution of the initial findings. Case 2: A 42 year-old woman was observed at the outpatient clinic with complaints of dry cough and exertional dyspnea for 10 months. Basal crackles were present on auscultation. Thorax CT showed ground glass opacities, mainly in the inferior lobes, and centrilobular nodules predominant in the upper lobes. Work-up revealed reduced DLCO, positive avian precipitins and BAL lymphocytosis (72%) with CD4/CD - 3.42. Trans-bronchial biopsies established HP diagnosis. Corticosteroids and eviction were started with favorable response. She remains asymptomatic with complete resolution of the previous finding seen on reevaluation CT.

Discussion: These cases illustrate two forms of HP, acute and sub-acute, remembering two possible presentations of this disease.

Key words: Hypersensitivity pneumonitis. Interstitial lung disease.

P09. UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE SARCOIDOSE

A.T. Castro¹, P. Matos¹, A. Geraldês², S. Freitas¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

Introdução: A sarcoidose é uma doença sistémica granulomatosa que pode causar comprometimento do SNC em cerca de 5% dos pacientes. Os sintomas clínicos de neurosarcoidose dependem da respectiva localização e raramente surgem isoladamente como forma de apresentação inicial.

Caso clínico: Os autores apresentam um caso de um homem de 41 anos de idade, com queixas de fraqueza muscular progressiva

dos membros inferiores e urgência urinária, com uma evolução de 3 anos. O exame objectivo revelou uma paraprésia espástica. A tomografia computadorizada (TC) da coluna vertebral mostrou defeitos degenerativos ligeiros. A electromiografia dos membros revelou atrofia muscular neuropática grave. A TC crânio-encefálica foi normal. A análise do líquido cefalorraquidiano revelou um fluido com elevado conteúdo proteico e ACE normal. As ressonâncias magnéticas da coluna vertebral e crânio-encefálica com gadolínio revelaram um extenso e difuso espessamento leptomeníngeo e uma lesão dorsal da medula espinhal com realce em T1. Embora não houvesse outras queixas sistémicas, foi efectuada uma TC torácica que revelou lesões bilaterais de fibrose pulmonar. Também se identificou um aumento de linfócitos na lavagem broncoalveolar e de ACE sérica. As biópsias brônquicas evidenciaram granulomas não necrotizantes compatíveis com sarcoidose. O paciente foi submetido a altas doses de prednisolona em esquema de redução até uma dose de manutenção e metotrexato, com ligeira melhoria.

Discussão: O envolvimento neurológico da sarcoidose é uma forma rara e invulgar de apresentação da doença, que exige uma investigação profunda e um tratamento agressivo, com resultados terapêuticos inconsistentes. Há uma necessidade urgente de terapêutica mais dirigida uma vez que é uma doença recidivante e com elevada probabilidade de sequelas.

Palavras-chave: Sarcoidose. Paraprésia espástica. Neurosarcoidose.

P09. AN ATYPICAL PRESENTATION OF SARCOIDOSIS

A.T. Castro¹, P. Matos¹, A. Gerales², S. Freitas¹

¹Pulmonology Department; ²Neurology Department, Coimbra's University Hospitals.

Introduction: Sarcoidosis is a granulomatous systemic disorder with CNS involvement in about 5% of patients. Clinical symptoms of neurosarcoidosis depend on the location involved and are infrequently seen as an isolated presenting feature.

Case report: The authors present a case of a 41-year-old male who reported a progressive lower extremity muscle weakness and urinary urgency, with a 3-year evolution. Physical examination revealed a spastic paraparesis. Spine computed tomography (CT) scan showed mild degenerative defects. Electromyography of the limbs revealed severe neurogenic muscle atrophy. Cranial CT scan was unremarkable. Cerebrospinal fluid analysis revealed a high-protein fluid with normal ACE. Magnetic resonance imaging of the spine and brain with gadolinium revealed an extensive and diffuse leptomeningeal thickening with a T1 enhancing lesion in the dorsal spinal cord. Although there were no other systemic complaints, a thoracic CT scan was performed which exposed pulmonary fibrotic bilateral lesions. An increase in bronchoalveolar lavage lymphocytes and in serum ACE was also identified. Bronchial biopsies showed non-necrotizing granulomas compatible with sarcoidosis. The patient was submitted to high-dose prednisolone tapered to maintenance dose and methotrexate, with slight improvement.

Discussion: Neurosarcoidosis is a rare and often defying form of presentation, which requires a thorough workup and an aggressive treatment, with inconsistent therapeutic results. There is an urgent need for a more targeted therapy since relapsing and sequelae are frequent.

Key words: Sarcoidosis. Spastic paraparesis. Neurosarcoidosis.

P10. PULMÃO REUMATÓIDE

D. Adolfo, C. Sequeira, J.R. Pereira

Serviço de Medicina, Hospital Sousa Martins, ULS Guarda.

Introdução: As manifestações extra-articulares da artrite reumatóide (AR) relacionadas com o sistema respiratório

constituem a terceira causa de morte em doentes com AR. O pulmão reumatóide (PR) designa o envolvimento pulmonar pela artrite reumatóide, resultando em derrame pleural, nódulos reumatóides, fibrose pulmonar, hipertensão pulmonar, bronquiectase obliterante ou síndrome de Caplan, entre outros. É mais frequente em homens com doença de longa evolução, factor reumatóide positivo e nódulos subcutâneos. As manifestações pulmonares incluem dispneia progressiva, tosse seca, insuficiência respiratória e cor pulmonale.

Caso clínico: Doente de 75 anos, sexo feminino, raça caucasiana, reformada (agricultura). Seguida em consulta de Doenças Auto-imunes há 24 anos por AR. Como antecedentes pessoais apresenta osteoporose e hipercolesterolemia. Medicada com trimetazidina, mesoglicano sódico, calcitriol, etorocoxib, metrotexato, adalimumab e folatos. Em 2008 a doença de base estava controlada, mas a doente referia quadro de tosse seca com 5 meses de evolução, tendo sido medicada com vários antibióticos pelo Médico de Família. No momento, sob acetilcisteína em SOS e piracetam, embora sem melhoria clínica evidente. O exame objectivo e a radiografia do tórax não evidenciaram alterações significativas. A doente foi encaminhada para consulta de Pneumologia 6 meses depois do início dos sintomas, apresentando na altura, dispneia moderada (grau 3 na escala de BORG). O exame objectivo mantinha-se sem alterações. Analiticamente apresentava gasimetria com hipoxémia. Do restante estudo complementar destaca-se espirometria com diminuição da capacidade de difusão do monóxido de carbono; Rx de tórax com padrão reticular; e TAC torácico com alterações compatíveis com pulmão reumatóide, traduzidas por alterações intersticiais do tipo reticular linear, com nódulos reumatóides e componente enfisematoso.

Discussão: Existe uma grande variedade de manifestações relacionadas com AR e que acometem o sistema respiratório, aumentando a sua morbilidade e mortalidade. Os autores alertam para o facto de o pulmão reumatóide ser uma manifestação extra-articular frequente e que, apesar de ser clinicamente detectada em apenas 10% dos casos, está presente em mais de 50% dos pacientes no momento da autópsia.

Palavras-chave: Pulmão reumatóide. Artrite reumatóide.

P11. RESISTÊNCIA AOS ANTIBACILARES DE PRIMEIRA LINHA: CASUÍSTICA DE 13 ANOS

R. Gomes^{1,2}, L. Andrade¹, F. Luís²

¹Centro de Diagnóstico Pneumológico de Viseu (Coordenadora: Dra. Laura Andrade). ²Serviço de Pneumologia, Hospital Sousa Martins, Unidade Local de Saúde da Guarda (Director do Serviço: Dr. Luís Ferreira).

Introdução: A tuberculose resistente aos antibacilares é um problema de saúde pública crescente. Difícil de gerir, reduz a eficácia do tratamento e aumenta os custos, podendo exigir fármacos de 2ª linha e/ou ressecção cirúrgica. Em Portugal a resistência aos antibacilares é elevada. Estudo multicêntrico na tuberculose pulmonar (TP): resistência primária a pelo menos um fármaco - 14,5%, resistência adquirida - 39,2%, monoresistência primária - 9,9% e adquirida - 12,2%. Dos doentes multirresistentes (MR) 29,2% eram VIH positivos. MR primária - 1,8%, adquirida - 20,9%.

Objectivos: Estimar a prevalência da resistência aos antibacilares de 1ª linha em doentes com TP e/ou pleural e identificar factores associados à resistência.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo (1/1/2000 a 31/12/2012). Critérios de inclusão: TP e/ou pleural seguida em consulta no Centro de Diagnóstico Pneumológico de Viseu; cultura positiva para *Mycobacterium tuberculosis*; teste de sensibilidade aos antibacilares de 1ª linha.

Resultados: Resistência a pelo menos um antibacilar de 1ª linha em 60 casos (6,8%) com TP e/ou pleural. Me idade 49 anos.

78,3% H e 21,7% M. 90% apresentaram TP- dos quais 96,3% apenas pulmonar e 3,7% pleuro-pulmonar e pulmonar e ganglionar-, 10% apenas tuberculose pleural. Resistência primária (53): 2,5% monoresistências; 3,6% poliresistências; 0,24% MR. Resistência adquirida (7): 5,5% monoresistências; 7,3% MR. Todos os casos (0,7%) de MR eram H, 66,7% com idade < 50 anos e em 66,7% relacionada com tratamentos antibacilares anteriores. Pelo menos 1 factor de risco para resistência aos antibacilares em 35,8% com resistência primária e em 28,6% com adquirida.

Conclusões: Comparativamente com o Programa Nacional de Luta Contra a Tuberculose- 2012, o estudo reflecte maior predominância nos H (rácio 3,6:1 vs 2:1), Me idade superior (49 vs 46 anos), predominância das formas pulmonares (90% vs 73%) e exclusivamente pulmonares (96,3% vs 92%), MR inferior (0,7 vs 1,7%) e maior relação da MR com tratamentos antibacilares anteriores (66,7% vs 30%). Resistência primária aos antibacilares de 1ª linha - 6,4%, adquirida - 12,7%, valores inferiores a outros estudos. Predominância de polirresistência e MR nos H, tal como noutros estudos. Maioritariamente os doentes não apresentaram factores de risco para resistência.

Palavras-chave: Tuberculose. Resistência aos antibacilares.

P11. RESISTANCE TO ANTIBACILLARY OF FIRST LINE: STUDY OF 13 YEARS

R. Gomes^{1,2}, L. Andrade¹, F. Luís²

¹Pulmonary Diagnostic Centre of Viseu (Co-ordinator: Dr. Laura Andrade). ²Pulmonology Service, Sousa Martins Hospital, Local Health Unit of Guarda (Director of Service: Dr. Luís Ferreira).

Introduction: The resistant tuberculosis to antibacillary is a growing problem of public health. Hard to manage, it reduces the efficacy of treatment and increases the expenses, having the possibility to require medicine of 2nd line and/or surgical resection. In Portugal the antibacillary's resistance is high. Multicentric study in Pulmonary Tuberculosis (PT): primary resistance at least to a medicine- 14.5%, acquired resistance- 39.2%, primary monoresistance- 9.9% and acquired- 12.2%. From the multiresistant patients (MR) 29.2% were HIV positive. MR primary- 1.8%, acquired- 20.9%.

Objectives: To estimate the prevalence of antibacillary's resistance of 1st line in patients with PT and/or pleural and identify factors associated to resistance.

Methods: Retrospective observational study (1/1/2000 to 31/12/2012). Criteria of inclusion: PT and/or pleural followed in consultation in the Pulmonary Diagnostic Centre of Viseu; positive culture for Mycobacterium tuberculosis; test of sensibility and to antibacillary of 1st line.

Results: Resistance to at least one antibacillary of 1st line in 60 cases (6.8%) with PT and/or pleural. Mean age 49 years. 78.3% men e 21.7% women. 90% presented PT- of which 96.3% only pulmonary e 3.7% pleuro-pulmonary and pulmonary and lymph node-, 10% only pleural tuberculosis. Primary resistance (53): 2.5% monoresistances; 3.6% poliresistances: 0.24% MR. Acquired resistance (7): 5.5% monoresistances; 7.3% MR. All the cases (0.7%) de MR were men, 66.7% with age < 50 and in 66.7% related to previous antibacillary treatments. At least 1 factor of risk for resistance to antibacillary and in 35.8% with primary resistance and in 28.6% with acquired.

Conclusions: Comparatively with the National Programme of Fight Against Tuberculosis- 2012, the study reflects greater predominance in men (ratio 3.6:1 vs 2:1), Me age superior (49 vs 46 years), predominance of pulmonary forms (90% vs 73%) and exclusively pulmonary (96.3% vs 92%), MR inferior (0.7 vs 1,7%) and greater relation of MR with anterior antibacillary treatments (66.7% vs 30%). Primary resistance to antibacillary of 1st line - 6.4%, acquired - 12.7%, inferior values to other studies. Predominance

of poliresistance and MR in men, as in other studies. In majority patients don't present factors of risk for resistance.

Key words: Tuberculosis. Resistance to antibacillary.

P12. TUBERCULOSE - CASUÍSTICA DE DEZ ANOS DO CENTRO DE DIAGNÓSTICO PNEUMOLÓGICO DE VISEU

A.F. Baptista¹, A.J. Lopes², A.M. Rocha², L. Andrade³

¹USF Viseu Cidade. ²MGF na USF Viriato. ³CDP de Viseu.

Introdução: A Tuberculose (TB) mantém-se nos dias de hoje uma importante causa de morbimortalidade mundial. Apesar de se assistir a uma diminuição constante da sua taxa de incidência no nosso país, Portugal mantém uma incidência intermédia, sendo o único da Europa Ocidental.

Objectivos: Identificar o número de casos de TB doença seguidos no Centro de Diagnóstico Pneumológico (CDP) de Viseu no período compreendido entre 2001 e 2011 e caracterizá-los segundo parâmetros epidemiológicos, clínicos, radiológicos e terapêuticos.

Métodos: Estudo observacional, longitudinal e analítico, com base na consulta dos processos clínicos e do programa informático SVIG-TB3 dos casos de TB doença registados entre 2001 e 2011 no CDP de Viseu. A análise dos dados foi efectuada no programa informático SPSS 12.0.

Resultados: Na década analisada registaram-se 450 casos de TB doença, tendo-se verificado uma diminuição progressiva dos mesmos a partir de 2005. Foram estudados 425 doentes, a maioria do sexo masculino (72.5%), com média de idades de 50 ± 19.5 anos e 4.7% de imigrantes. Desconhecia-se a existência de vacinação prévia com BCG em 74.6% dos casos. Apenas 11.3% estavam assinalados como tendo sido vacinados, ao contrário dos restantes 14.1% que tinham registo de não existência de vacinação. A dependência alcoólica (11.5%) foi o fator de risco mais frequente. Em 4.7% dos casos existia coinfeção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH). Quanto à localização, verificou-se TB pulmonar em 70.1% dos casos. Do total de doentes estudados, 10.1% apresentavam formas graves da doença. Nenhum dos casos com registo de vacinação prévia com BCG teve forma grave. Não se verificou relação estatisticamente significativa entre a forma de TB e o género (p = 0.150), grupo etário (p = 0.216) ou presença de fatores de risco (p = 0.837). A maioria dos doentes completou o tratamento (94.6%) e registaram-se 14 óbitos.

Conclusões: Os resultados deste estudo permitem conhecer a realidade do distrito onde atuamos, para podermos intervir de forma efetiva no combate a esta patologia. Além disso, reforçam a importância do cumprimento rigoroso do Plano Nacional de Vacinação, nomeadamente no que respeita à BCG.

Palavras-chave: Tuberculose doença. Viseu. Casuística.

P13. MASSA DA PAREDE TORÁCICA - UM CASO CLÍNICO

V.S. Sacramento, C. Alves, G. Reis, H. Marques, M.E. Camacho, M.J. Simões, A.P. Saraiva

Serviço de Pneumologia, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE.

Introdução: A osteomielite primária do esterno é pouco comum e frequentemente relacionada com história de toxifilia endovenosa, hemoglobinopatias, SIDA ou outras formas de imunodeficiência adquirida. Embora o Staphylococcus aureus seja o agente etiológico mais comum, outros agentes devem ser considerados tais como Salmonella spp. (drepanocitose), Pseudomonas aeruginosa (toxifilia e.v.), Candida albicans, Aspergillus fumigatus, Mycobacterium tuberculosis, blastomicose e actinomicose.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um doente, sexo masculino, 38 anos, servente de pedreiro, natural da Guiné e residente

em Portugal há vários anos, não fumador, sem antecedentes pessoais conhecidos ou medicação regular. Recorreu ao SU do nosso hospital por apresentar, há 15 dias, massa localizada à face antero-superior do tórax associada a dor. Negava febre, sudorese, traumatismo ou intervenção cirúrgica prévias. À observação o doente encontrava-se orientado, eupneico em repouso, apirético e sem alterações ao exame objectivo para além de tumefação da parede torácica, a nível do terço superior do esterno, com francos sinais inflamatórios. Analiticamente com leucocitose ($12,400^9/L$) e PCR e VS elevadas (127 mg/L e 120 mm), sem outras alterações relevantes. Realizou-se Tomografia Computorizada verificando-se infiltrado micronodular para-hilar esquerdo, envolvendo o segmento apical do lobo inferior e a base do lobo superior; envolvimento ganglionar hilar homolateral (janela aortopulmonar e infracarinal) e, à direita, alteração estrutural do esterno na transição manúbrio/corpo esternal, com extenso envolvimento de partes moles regionais, constituindo-se em abscesso com moldagem do mediastino anterior, mas sem envolvimento deste ou do parênquima pulmonar subjacente. O doente foi internado no serviço de Pneumologia e iniciou terapêutica antibacilar de forma empírica com melhoria analítica e clínica. Teve alta com investigação inconclusiva incluindo pesquisa de BK, exame citológico e microbiológico das secreções pesquisa de BK no pus da lesão e marcadores virais e tumorais negativos. A citologia da massa foi compatível com conteúdo de lesão quística abcedada. Efectuou ainda biópsia da lesão cujo exame micobacteriológico foi, posteriormente, positivo para *Mycobacterium tuberculosis* complex.

Discussão: Apesar de rara e tipicamente associada a imunossupressão, a hipótese de tuberculose nos quadros infecciosos extra-pulmonares deve ser considerada uma vez que a doença é endêmica no nosso país.

Palavras-chave: Tuberculose extra torácica. Abscesso. Esterno.

P13. THORACIC WALL MASS - A CLINICAL CASE

V.S. Sacramento, C. Alves, G. Reis, H. Marques, M.E. Camacho, M.J. Simões, A.P. Saraiva

Serviço de Pneumologia, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE.

Introduction: Primary sternum osteomyelitis is uncommon and frequently associated with endovenous drug use, hemoglobin diseases, AIDS or other forms of acquired immunodeficiency. Although *Staphylococcus aureus* is the most common cause, others pathogens like *Salmonella* spp. (sickle cell disease), *Pseudomonas aeruginosa* (drug users), *Candida albicans*, *Aspergillus fumigatus*, *Mycobacterium tuberculosis*, blastomycosis and actinomycosis should be considered.

Case report: The authors present the case of a 38 year-old male patient, construction builder, born in Guiné and living in Portugal for several years, non smoker, with no relevant medical history or medication. The patient was admitted in our hospital with a 15 day-long history of an anterior and superior thoracic painful mass. He denied having fever, sweating or local trauma or surgery. The patient was oriented, eupneic, afebril and physical examination was unremarkable except for a mass in the anterior thoracic wall, localized at the upper third of the sternum with

evident inflammatory signs. Laboratory tests revealed leukocytosis ($12,400^9/L$) and an elevated C reactive protein and sedimentation velocity (127 mg/L/120 mm). A CT scan was ordered which showed left para-hilar micronodular infiltration involving the lower lobe's apical segment and the upper lobe's basal segment; ipsilateral hilar nodal involvement and, on the right, sternum structural change in its manubrium/body transition and extensive soft tissue involvement in the form of an abscess with a molding effect on the anterior mediastinum, without involving it or the underlying lung parenchyma. The patient was admitted in the Pneumology unit and started empirical anti-tuberculosis therapy with clinical and laboratory improvement. He was later discharged with an inconclusive investigation including sputum bacilloscopy, cytology and microbiology exams, bacilloscopy of the lesion content and viral and tumor markers that were all negative. The mass cytology was compatible with abscess cyst. A biopsy of the mass was also performed and its micobacteriologic analysis would eventually be positive for *Mycobacterium tuberculosis* complex.

Conclusions: Although rare and typically associated with immune deficiency, tuberculosis should be considered in extra pulmonary infectious disease in since it is endemic in our country.

Key words: Extra thoracic tuberculosis. Abscess. Sternum.

P14. UTILIDADE DA CULTURA DE FRAGMENTOS DE BIÓPSIA TRANSBRÔNQUICA NO DIAGNÓSTICO DA TUBERCULOSE PULMONAR

R.C. Melo¹, P.R.A. Silva², M. Jacomelli², R.H. Bammann², V.R. Figueiredo²

¹*Serviço de Pneumologia, CHVNG/Espinho.* ²*Serviço de Endoscopia Respiratória-InCor, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de São Paulo.*

Introdução: A cultura de fragmentos de tecidos biopsados é mais uma estratégia para aumentar o rendimento dos métodos diagnósticos no contexto da tuberculose (TB), sendo que a cultura de biópsias transbrônquicas (BxT) não tem o seu valor bem definido na literatura nem na prática clínica.

Objectivos: Aferir a rentabilidade diagnóstica do exame cultural do fragmento de BxT em doentes com suspeita clínica-radiológica de TB pulmonar.

Métodos: Análise retrospectiva dos procedimentos realizados em doentes encaminhados para o Serviço, no período de fevereiro de 2011 a setembro de 2012, cuja hipótese clínica de TB constava de maneira explícita na requisição médica. Selecionaram-se apenas os casos em que pelo menos uma amostra da BxT foi semeada em meio de cultura (Löwenstein-Jensen ou Bactec), enquanto outros fragmentos foram submetidos ao estudo anatomopatológico rotineiro, associado sempre à colheita do lavado broncoalveolar (LBA). Definuiu-se como "diagnóstico de TB" qualquer resultado microbiológico positivo (baciloscopia e/ou cultura), bem como o achado histológico de granulomas com necrose caseosa, com base na "intenção de tratar". Não foram avaliadas doenças e imunodeficiências de base, achados radiológicos, nem antecedentes pessoais ou contatos prévios.

Resultados: O diagnóstico de TB foi estabelecido em 9 (20,0%) das 45 broncoscópias incluídas no estudo. Houve crescimento de M.

Tabela P14

	Sensibilidade	Especificidade	Valor Preditivo Negativo	Valor Preditivo Positivo
Baciloscopia do LBA	33,3%	100%	85,7%	100%
Cultura do LBA	44,4%	100%	87,8%	100%
Anatomopatológico da BxT	66,7%	97,2%	92,1%	85,7%
Cultura da BxT	22,2%	100%	83,7%	100%

tuberculosis em duas amostras de BxT e *M. kansasii* numa outra, todas elas também positivas no respectivo LBA. A Tabela apresenta a análise estatística dos resultados obtidos:

Conclusões: O exame cultural do fragmento de BxT não acrescentou nenhum caso de TB aos já obtidos pela baciloscopia e cultura do LBA associadas ao estudo anatomopatológico das BxT. Apesar da dimensão da amostra ser pequena, verificou-se que não há utilidade na adoção desta técnica com caráter de rotina.

Palavras-chave: Cultura. Tuberculose pulmonary. Biópsia transbrônquica.

P15. REAÇÃO DE POLIMERIZAÇÃO EM CADEIA NO DIAGNÓSTICO DE TUBERCULOSE EM AMOSTRAS DE LAVADO BRONCOALVEOLAR

P.R.A. Silva¹, M. Mundombe¹, R.C. Melo², M. Jacomelli¹, R.H. Bammann¹, V.R. Figueiredo¹

¹Serviço de Endoscopia Respiratória-InCor, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de São Paulo. ²Serviço de Pneumologia, CHVNG/Espinho.

Introdução: Apesar de promissora, a interpretação dos resultados dos testes moleculares para o diagnóstico da tuberculose (TB) ainda é controversa - as diretrizes oficiais autorizam o seu uso apenas em amostras respiratórias com baciloscopia positiva (para diferenciar entre TB e MNTB), lembrando que estes testes jamais devem substituir o exame de cultura para micobactérias.

Objectivos: Comparar os resultados da reação de polimerização em cadeia (PCR) no lavado broncoalveolar (LBA) com os métodos clássicos (baciloscopia e cultura) num contexto não protocolar da rotina clínica.

Métodos: Estudo retrospectivo de 192 procedimentos realizados no período de fevereiro de 2011 a maio de 2012. Foram seleccionados os casos em que a hipótese clínica de TB constou de maneira explícita na requisição médica e o LBA foi processado tanto pela micobacteriologia (baciloscopia com Ziehl-Neelsen e/ou auramina-O e cultura em Löwenstein-Jensen e/ou BACTEC) quanto pela biologia molecular (PCR - Roche Amplicor®). Definuiu-se como “diagnóstico de TB” o resultado positivo da cultura do LBA e o achado de granulomas com necrose caseosa nas biópsias transbrônquicas eventualmente realizadas. Não foram avaliadas doenças e imunodeficiências de base, achados radiológicos, nem antecedentes pessoais ou contatos prévios.

Resultados: Quatro diagnósticos estabelecidos por biópsias transbrônquicas foram acrescidos às 15 culturas positivas desta casuística, totalizando 19 casos confirmados de TB (9,9% do total de 192 broncoscopias). A comparação entre os resultados dos diferentes métodos encontra-se na tabela 1 e a análise estatística na tabela 2.

Conclusões: Apesar da PCR ter identificado 85,7% dos casos de TB com baciloscopia negativa, existe um número significativo de falsos positivos, resultando num VPP de apenas 66,7%. A adoção do método na rotina clínica pode ser todavia justificada pelo seu alto VPN, o qual será tanto maior quanto menor for a prevalência de TB na população em análise.

Palavras-chave: Reação de polimerização em cadeia. Tuberculose. Lavado broncoalveolar.

P16. TUBERCULOSE EXTRA-PULMONAR - A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

C. Dias¹, A. Alves², P. Cravo Roxo³

¹Serviço de Pneumologia, HG-CHUC. ²Serviço de Pneumologia, HUC-CHUC. ³Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra.

Introdução: A tuberculose ovárica e a tuberculose peritoneal são formas pouco comuns de tuberculose extra-pulmonar, apresentam-se dois casos clínicos.

Casos clínicos: Caso clínico 1: mulher, 61 anos, referenciada à consulta de Ginecologia por dor pélvica com 3 meses de evolução. A ecografia abdominal revelou líquido intraperitoneal peri-hepático e no fundo-de-saco de Douglas. A tomografia computadorizada identificou aumento da densidade do mesentério, bem como lâmina líquida peri-hepática e inter-ansas. Na investigação laboratorial detectou-se elevação do marcador tumoral CA-125 (624 U/mL). Sem alterações pleuro-parenquimatosas na telerradiografia de tórax. A hipótese diagnóstica mais provável seria um tumor do ovário. Foi submetida a laparotomia exploradora com histerectomia e anexectomia totais, e linfadenectomia. Na histologia identificaram-se granulomas epitelióides com necrose central na superfície ovárica, sem evidência de bacilos álcool ácido-resistentes na coloração de Zeil-Neilson. O exame microbiológico das peças operatórias foi positivo para *Mycobacterium tuberculosis complex*. A doente foi orientada para o Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra, tendo iniciado terapêutica anti-bacilar. Caso clínico 2: homem, 48 anos, recorreu ao Serviço de Urgência por astenia, enfartamento pós-prandial, desconforto abdominal, febre com cerca de um mês de evolução e ainda perda ponderal de 7 Kg em 6 meses. A tomografia computadorizada abdominal revelou derrame peritoneal peri-hepático, peri-esplénico, inter-ansas e na escavação pélvica. Na abordagem do líquido ascítico por paracentese obteve-se um doseamento de proteínas totais 5,23 g/dL (N < 2,5 g/dL), ADA de 140 U/L (N < 20 U/L), um gradiente de albumina soro/ascite de 1,4 g/dL. A pesquisa de micobactérias por biologia molecular foi negativa. A cultura do líquido ascítico foi positiva para *Mycobacterium tuberculosis complex*. Sem alterações pleuro-parenquimatosas na telerradiografia de tórax. O doente foi

Tabela 1-P15. Lavado Broncoalveola

	Baciloscopia		Cultura		Diagnóstico de TB
	Positiva	Negativa	Positiva	Negativa	Tuberculose
PCR positiva	5	18	13	10	17
PCR negativa	0	169	1	168	2

Tabela 2-P15. PCR: análise estatística

	Sensibilidade	Especificidade	Valor Preditivo Positivo (VPP)	Valor Preditivo Negativo (VPN)
Total de casos	89,5%	96,5%	73,9%	98,8%
Só baciloskopias negativas	85,7%	96,5%	66,7%	98,8%

orientado para o Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra, tendo iniciado terapêutica anti-bacilar.

Discussão: A suspeita clínica é fundamental no diagnóstico de formas de tuberculose extra-pulmonares. A presença de líquido intraperitoneal e a elevação do marcador CA-125 não significam necessariamente patologia neoplásica. A tuberculose peritoneal deve ser sempre considerada nos casos que se apresentam com febre e ascite.

Palavras-chave: *Tuberculose ovárica. Tuberculose peritoneal.*

P17. QUALIDADE DO AR INTERIOR E EFEITOS NA SAÚDE

A. Ferreira¹, M. Cardoso²

¹Escola Superior de Tecnologia de Saúde de Coimbra. ²Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra.

Introdução: A poluição do ar constitui um problema de saúde pública e sendo as crianças o grupo mais vulnerável, há que tomar especial atenção à qualidade do ar dos edifícios que elas mais frequentam, as escolas, bem como à qualidade do ar exterior.

Objectivos: Avaliar o impacto que a qualidade do ar interior e exterior tem na saúde das crianças do 1.º Ciclo do ensino básico do concelho de Coimbra no que diz respeito ao cumprimento das condições impostas por lei, nomeadamente, para os poluentes monóxido de carbono, dióxido de carbono, ozono, dióxido de azoto, dióxido de enxofre, compostos orgânicos voláteis e matéria particulada, bem como os níveis de temperatura e humidade relativa.

Métodos: O estudo classificou-se de nível II, do tipo observacional e de natureza transversal. A amostragem foi não probabilística quanto ao tipo e por conveniência quanto à técnica. Para a realização deste, procedeu-se à avaliação da qualidade do ar em 6 escolas do concelho de Coimbra, bem como à avaliação da capacidade respiratória das crianças do 1.º e 4.º ano destas escolas. A amostra foi constituída por duas salas de cada uma das 6 escolas sedeadas no concelho de Coimbra, num total de 157 crianças com média de idades de 7,4 (desvio-padrão = 1,54) anos. Os dados recolhidos foram posteriormente tratados com recurso ao software estatístico SPSS versão 15.0. A interpretação dos testes estatísticos foi realizada com base no nível de significância de $p = 0,05$, com intervalo de confiança de 95%.

Resultados: Os valores médios das concentrações do dióxido de carbono registados nas escolas avaliadas ultrapassaram a concentração máxima de referência. Embora se tenha verificado que a concentração dos poluentes atmosféricos não seja influenciada pela localização geográfica, constatou-se que a escola localizada na zona industrial apresentava valores médios analíticos mais elevados de concentrações dos parâmetros dióxido de carbono e de compostos orgânicos voláteis. O sintoma/doença com maior prevalência foi a crise de espírris, seguido das alergias e dores de cabeça.

Conclusões: Verificou-se que com o aumento da concentração de dióxido de carbono, se observava um maior número de crianças com parâmetros respiratórios alterados, bem como sintomas/doenças.

Palavras-chave: *Qualidade do ar interior. Crianças. Escolas. Sintomas e Patologias Respiratórias.*

P17. INDOOR AIR QUALITY AND HEALTH EFFECTS

A. Ferreira¹, M. Cardoso²

¹Escola Superior de Tecnologia de Saúde de Coimbra. ²Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra.

Introduction: Air pollution is a problem of public health and children being the most vulnerable, we must take special attention

to air quality both of the buildings where they spend most of their time (schools), and of outdoors air.

Objectives: So for the protection of children's health it is imperative to appraise the impact that the quality of indoor and outdoor air has on children attending 1st cycle of education, both in public and private schools in the area of Coimbra as compared to law regulations, namely for pollutants such as carbon monoxide, carbon dioxide, ozone, nitrogen dioxide, sulphur dioxide, volatile organic compounds and particulate matter as well as levels of temperature and humidity.

Methods: The study was classified Level II, observational and transversal. The sampling was not probabilistic in type for convenience sake. To accomplish this, we proceeded to the evaluation of quality air, as well as the lung capacity of first and fourth grade children in six schools of the Coimbra district. The sample consisted of two classrooms in each of the six schools located in the Coimbra area with a total of 157 children with an average of 7.4 (SD = 1.54) years of age. The data collected was then processed using the statistical software SPSS version 15.0. The interpretation of statistical tests were performed using a significance level of $p = 0.05$, confidence interval 95%.

Results: The results demonstrated that the mean concentrations of the pollutant carbon dioxide recorded in the sampled schools exceeded the maximum concentration of reference. Although we noticed that the concentration of air pollutants was not influenced by the location, it has been found that the school located in the industrial area had higher mean analytical concentrations of carbon dioxide and volatile organic compounds pollutants. The symptom/disease with higher prevalence were sneezing crisis, followed by allergies and headaches.

Conclusions: It has been found that the raising concentration of some pollutants was related with greater number of children with altered respiratory patterns, and symptoms/diseases.

Key words: *Indoor air quality. Children. Schools. Symptoms and Respiratory Diseases.*

P18. CAFEÍNA E FREQUÊNCIA DAS EXACERBAÇÕES NA DOENÇA PULMONAR OBSTRUTIVA CRÔNICA

P.O. Lopes¹, T.M. Alfaro^{2,4}, A.P. Lopes^{2,4}, R.A. Cunha^{3,5}, C.R. Cordeiro^{2,4}

¹Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ²Centro de Pneumologia; ³Instituto de Bioquímica, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Centro de Neurociências e Biologia Celular. ⁵Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC.

Introdução: A doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) é uma importante causa de morbilidade e mortalidade e caracteriza-se por uma obstrução ao fluxo aéreo que não é totalmente reversível. Associa-se a uma inflamação persistente, com remodelação dos tecidos, o que contribui para o declínio gradual e progressivo da função pulmonar. A adenosina é uma molécula sinalizadora parácrina produzida em resposta ao stress ou lesão celular. A concentração extracelular de adenosina aumenta na DPOC e a intervenção nos seus receptores configura-se como uma opção terapêutica em várias patologias pulmonares.

Objectivos: Pretende-se estudar os efeitos do consumo de cafeína, um antagonista dos receptores da adenosina, na frequência das exacerbações em doentes com DPOC.

Métodos: Num estudo retrospectivo, foram realizados inquéritos telefónicos a 98 doentes com diagnóstico de DPOC seguidos nos hospitais da Universidade de Coimbra e foram registados os dados demográficos, o consumo médio diário de cafeína, o número de exacerbações anuais e os hábitos tabágicos. As provas funcionais desses doentes foram também consultadas.

Resultados: Na nossa amostra, não se observou uma correlação significativa entre o consumo de cafeína e a frequência das

exacerbações da doença. Observou-se no entanto uma correlação positiva entre o volume expiratório máximo no primeiro segundo (VEMS) e a frequência das exacerbações, assim como, entre o consumo de cafeína e o VEMS em indivíduos não fumadores ou ex-fumadores.

Conclusões: Apesar de parecer ser capaz de alterar a função pulmonar e eventualmente o curso da doença, o consumo de cafeína não parece alterar a frequência anual de exacerbações em doentes com DPOC.

Palavras-chave: DPOC. Exacerbações. Cafeína.

P18. CAFFEINE AND EXACERBATION FREQUENCY IN CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE

P.O. Lopes¹, T.M. Alfaro^{2,4}, A.P. Lopes^{2,4}, R.A. Cunha^{3,5}, C.R. Cordeiro^{2,4}

¹Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ²Centro de Pneumologia; ³Instituto de Bioquímica, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Centro de Neurociências e Biologia Celular. ⁵Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC.

Introduction: Chronic obstructive pulmonary disease (COPD) is a major cause of mortality and morbidity, characterized by airway obstruction that is not fully reversible. It involves a persistent lung inflammation and tissue remodeling that contributes to the gradual and progressive decline of lung function. Adenosine is a paracrine signalling molecule produced in response to stress or cellular injury. Diseases such as COPD increase the extracellular concentrations of adenosine and the manipulation of adenosine receptors has been proposed as a therapeutic strategy to manage lung diseases, namely COPD.

Objectives: We tested if the consumption of caffeine, a non-selective antagonist of adenosine receptors affects the frequency of exacerbations in patients with COPD.

Methods: In a retrospective study, telephone surveys were conducted in 98 patients with the diagnosis of COPD under follow-up at the University Hospital of Coimbra. The age, gender, average daily caffeine consumption, annual exacerbations, and smoking habits were recorded, as well as the results of the pulmonary function tests.

Results: No correlation was found between caffeine consumption and the frequency of exacerbations in the studied population. There was however a positive correlation between the forced expiratory volume in the first second (FEV1) and the annual frequency of exacerbations. Also, a positive correlation was also found between caffeine consumption and FEV1 in non-smokers and ex-smokers.

Conclusions: Despite possibly being able to improve pulmonary function and, eventually, alter the course of the disease, caffeine consumption showed no effects on the annual frequency of exacerbations in patients with COPD.

Key words: COPD. Exacerbations. Caffeine.

P19. EXTRACORPOREAL MEMBRANE OXYGENATION-OPÇÃO A CONSIDERAR NO FRACASSO DA VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA

R. Gomes¹, F. Luís¹, A.P. Gonçalves², L.P. Trindade e Silva², M. Holgado², M. Reis¹, S. Correia¹

¹Serviço de Pneumologia (Director do Serviço: Dr. Luís Ferreira);

²Unidade de Cuidados Intensivos (Directora do Serviço: Dra. Maria Luísa Lopes), Hospital Sousa Martins, Unidade Local de Saúde da Guarda.

Introdução: A extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) é uma técnica de suporte de vida extracorporeal, recentemente usada no tratamento do síndrome de dificuldade respiratória

aguda (ARDS) grave. Os critérios para ECMO incluem a falência cardíaca ou pulmonar aguda grave, potencialmente reversível que não responde ao tratamento convencional, nomeadamente, à ventilação protectora com recurso a manobras de recrutamento alveolar. Estudos recentes demonstraram que a referência precoce de doentes com critérios adequados de selecção para um centro especializado em ECMO reduz a morbi-mortalidade.

Objectivos: Apresentação da experiência do nosso Hospital na referência para ECMO.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo (1/1/2010 a 30/04/2013). Critérios de inclusão: falência respiratória aguda com ineficácia da Ventilação Mecânica Invasiva (VMI) na Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Sousa Martins (UCI - HSM); referência para ECMO.

Casos clínicos: Apresentam-se 3 casos clínicos: 1. Homem, 19 anos, estudante, não fumador. Granulomatose de Wegener suspeita (atingimento pulmonar e renal). Internamento por hemorragia alveolar e insuficiência respiratória hipoxémica grave. 2. Homem, 52 anos, GNR. Antecedentes: psoríase, hipertensão arterial (HTA). Fumador (carga tabágica desconhecida). Internamento por pneumonia adquirida na comunidade (PAC) bilateral e insuficiência respiratória parcial. 3. Homem, 69 anos, reformado - comerciante de móveis. Antecedentes: HTA. Não fumador. Internamento por PAC bilateral. Os 3 doentes necessitaram de internamento na UCI-HSM e VMI. Todos apresentaram falência respiratória progressiva com acidémia respiratória e rácio PaO₂/FiO₂ < 150 mmHg, apesar da optimização da VMI, tendo sido referenciados para ECMO.

Conclusões: Os 3 doentes referenciados apresentavam falência pulmonar aguda grave que não respondeu à VMI optimizada, 2 doentes por PAC e 1 por Granulomatose de Wegener com hemorragia alveolar. O uso de ECMO no fracasso da VMI em fase aguda permitiu a sobrevida de 1 dos nossos doentes. A ECMO é uma técnica a considerar no fracasso da VMI na falência pulmonar aguda.

Palavras-chave: ECMO. Falência pulmonar. VMI.

P19. EXTRACORPOREAL MEMBRANE OXYGENATION- OPTION TO CONSIDER IN THE FAILURE OF INVASIVE MECHANICAL VENTILATION

R. Gomes¹, F. Luís¹, A.P. Gonçalves², L.P. Trindade e Silva², M. Holgado², M. Reis¹, S. Correia¹

¹Pulmonology Service (Director of Service: Dr. Luís Ferreira);

²Intensive Care Unit (Director of Service: Dr. Maria Luísa Lopes), Sousa Martins Hospital, Local Health Unit of Guarda.

Introduction: Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) is a technique of extracorporeal life support, recently used in the treatment of severe acute respiratory distress syndrome (ARDS). The criteria for ECMO include acute severe cardiac or pulmonary failure that is potentially reversible and unresponsive to conventional treatment, including protective ventilation with use of alveolar recruitment maneuvers. Recent studies have shown that early referral of patients with appropriate criteria for selection to a specialized center for ECMO reduces morbidity and mortality.

Objectives: Presentation of the experience of our Hospital in the reference of patients for ECMO.

Methods: Retrospective observational study (1/1/2010 to 30/04/2013). Inclusion criteria: acute respiratory failure with inefficiency of invasive mechanical ventilation (IMV) in the Intensive Care Unit of Sousa Martins Hospital (ICU-SMH); referral for ECMO.

Clinical cases: 3 clinical cases are presented: 1. Man, 19 years, student, non-smoker. Wegener's Granulomatosis suspected (lung and kidney damage). Internment for alveolar haemorrhage and severe hypoxemic respiratory failure. 2. Man, 52 years, policeman. Antecedents: psoriasis, arterial hypertension. Smoker (unknown

smoking burden). Internment for bilateral community-acquired pneumonia (CAP) and partial respiratory failure. 3. Man, 69 years, retired - trader of furniture. Antecedents: arterial hypertension. Non-smoker. Internment for bilateral CAP. The 3 patients required admission to ICU - SMH e IMV. All presented progressive respiratory failure with respiratory acidemia and ratio $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 150$ mmHg, despite the optimization of IMV, having been referenced for ECMO.

Conclusions: The 3 referenced patients present severe acute lung failure unresponsive to optimal IMV, 2 patients for CAP and 1 for Wegener's Granulomatosis with alveolar haemorrhage. The use of ECMO in the failure of IMV in acute phase allowed the surviving of 1 of our patients. ECMO is a technique to consider in the unsuccess of IMV in the acute lung failure.

Key words: ECMO. Lung failure. IMV.

P20. TOMOGRAFIA DE IMPEDÂNCIA ELÉCTRICA (PULMOVISTA500®) - UMA NOVA ARMA DE MONITORIZAÇÃO?

I. Sanches¹, C.E.G. Quintaneiro², M. Saraiva³, I. Aragão³

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. ²Serviço de Medicina, Hospital Distrital da Figueira da Foz. ³Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente (UCIP), Centro Hospitalar do Porto.

Introdução: A tomografia de impedância eléctrica (TIE) é uma técnica de imagem, não invasiva e sem radiação que permite obter uma imagem transversal do tórax. Consiste na aplicação de uma sequência de corrente eléctrica de baixa amplitude que, após atravessar os tecidos, vai ser medida em eléctrodos posicionados circunferencialmente na superfície cutânea do tórax. O diferencial eléctrico medido traduz a impedância dos tecidos, que é transformada numa escala de cores que cria uma imagem dinâmica que vai representar um corte transversal do tórax. Esta imagem vai-se modificando em tempo real com a ventilação do pulmão, uma vez que os tecidos insuflados apresentam uma impedância diferente dos tecidos exsufados. Esta técnica permite monitorizar a ventilação regional do pulmão, avaliar a distensibilidade por áreas anatómicas, de áreas hiperdistendidas e atelectásicas e permite monitorizar o recrutamento alveolar através de alterações do suporte ventilatório e do posicionamento corporal.

Caso clínico: Homem de 44 anos, antecedentes de paraplegia há 12 anos. Admitido na UCIP a 7/10/2012 por choque séptico por pielonefrite com disfunção múltipla de órgãos. Iniciou antibioterapia dirigida e cistoscopias com remoção de cálculos urinários, verificando-se boa evolução. Houve agravamento da disfunção respiratória por atelectasias recorrentes, apesar da cinesiterapia e broncofibroscopias pelo que foi traqueostomizado. A TAC torácica revelou consolidação com componente atelectásico do lobo inferior esquerdo. Iniciou cinesiterapia respiratória com apoio do PulmoVista500®, permitindo monitorização seriada da atelectasia, adaptação do programa respiratório às necessidades do doente e alternância de decúbito adequada. A visualização gráfica dos efeitos da cinesiterapia pelo doente também permitiu uma melhor compliance ao tratamento. O doente progrediu para desmame ventilatório com peça T em período diurno, alternado com ventilação invasiva nocturna. Teve alta para a enfermaria de fisioterapia, mantendo cinesiterapia respiratória e a 4/12/2012 retirou cânula de traqueostomia.

Discussão: A TIE é uma técnica não invasiva que permite auxiliar a monitorização da mecânica ventilatória regional do pulmão, optimizando o recrutamento alveolar e melhorando a ventilação do doente.

Palavras-chave: Tomografia de impedância eléctrica.

P21. GOSSIPIBOMA APÓS TIROIDECTOMIA - UM CASO INCOMUM

P. Matos¹, P.J. Ferreira¹, G. Paupério², J. Bernardo², A.J. Ferreira¹

¹Serviço de Pneumologia (Direcção: Dr. Mário Loureiro); ²Serviço de Cirurgia Cardio-Torácica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-HUC.

Introdução: Gossipiboma, um termo que deriva do latim gossypium (algodão), é a complicação cirúrgica resultante do esquecimento de material têxtil dentro do corpo do doente, habitualmente uma compressa, com formação de granuloma de corpo estranho. São mais frequentes na cavidade abdominal, após cirurgias emergentes, no entanto qualquer cavidade ou procedimento cirúrgico poderá estar implicado: cardiovascular, ortopédico, neurocirúrgico ou torácico. Podem ser assintomáticos, manifestarem-se imediatamente após a cirurgia ou décadas depois.

Caso clínico: Mulher de 29 anos de idade, submetida a tiroidectomia total em Maio de 2011 por carcinoma papilar da tiroide, no Hospital da área de residência. Em TC cervical de controlo, verificou-se formação hiperdensa de 19 x 20 mm na topografia da tiroide, sem planos de clivagem com a traqueia e ocluindo parcialmente o seu lúmen. Foi realizada broncofibroscopia que confirmou lesão endotraqueal no terço superior da traqueia, com origem na parede lateral esquerda, cujo resultado anatomo-patológico da respectiva biópsia foi inconclusivo, embora compatível com granuloma de causa não identificável. Foi enviada para o Serviço de Pneumologia do CHUC-HUC para realização de broncoscopia rígida. Durante o procedimento, ao serem efectuadas as biópsias, verificou-se a presença de fibras têxteis no interior do granuloma, bem como de solução de continuidade por pequeno orifício entre o mediastino e o lúmen traqueal, visível após a remoção do granuloma. Dado o risco de complicações, foi pedida a colaboração urgente da equipa de Cirurgia Torácica, que realizou cervicotomia anterior, com exérese do granuloma de corpo estranho têxtil na face anterior da traqueia e encerramento da solução de continuidade visível endoscopicamente.

Discussão: Gossipibomas são complicações cirúrgicas raras, devendo ser consideradas no diagnóstico diferencial de acordo com os antecedentes cirúrgicos. Não existem relatos na literatura de gossipibomas na região cervical, nomeadamente após cirurgia da tiroide. Este caso revestiu-se de particular interesse pela ausência de sintomas ou complicações graves na sequência da fístula traqueal, apesar da evolução de quase dois anos.

Palavras-chave: Gossipiboma. Corpo estranho. Granuloma.

P22. SÍNDROME DE DIFICULDADE RESPIRATÓRIA AGUDA ASSOCIADA À MENINGITE

N. Potlog, C. Evangelista, J. Vedes, R. Pereira

Serviço Medicina Interna B, Hospital Sousa Martins, ULS Guarda, EPE.

Introdução: Síndrome de Dificuldade Respiratória Aguda (SDRA) é uma síndrome clínica de dispneia grave de início rápido, com hipoxemia decorrente da alteração entre a ventilação e a perfusão alveolar e presença de infiltrados pulmonares difusos, que levam a um quadro de insuficiência respiratória rapidamente progressiva. As entidades clínicas associadas com SDRA podem ser divididas naquelas associadas com a lesão direta e as que causam lesão pulmonar indiretamente, sendo a sépsis considerada a causa mais comum de SDRA.

Caso clínico: Os autores apresentam um caso clínico de um doente de sexo masculino, 56 anos, agricultor, com antecedentes alcoólicos acentuados, internado num serviço de medicina por meningite, que 12º dia de internamento desenvolveu um quadro clínico de dispneia, com $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 200$ mmHg, crepitações finas

bilaterais na auscultação pulmonar e os exames imagiológicos de diagnóstico destacando a presença de infiltrados intersticiais pulmonares difusos bilaterais, sem presença de insuficiência cardíaca. Foram colocadas as hipóteses de SDRA vs Pneumonia Intersticial Aguda vs Pneumotoxicidade, sendo a primeira mais provável nesse doente devido ao facto de coexistência de fatores de risco e sépsis. Dois dias após início do quadro clínico de dificuldade respiratória, o doente foi transferido para UCI onde foi submetido a VNI e corticoterapia, mostrando uma boa resposta e uma melhoria evidente do quadro clínico. Foi transferido para serviço de medicina, após 8 dias de internamento na UCI, hemodinamicamente estável, sem sinais de dificuldade respiratória, auscultação cardiopulmonar sem alterações e com radiografia de tórax praticamente normalizada.

Discussão: Caracterizada pelo Laennec como “anasarca idiopática”, SDRA é causada pela lesão pulmonar difusa a partir dos muitos distúrbios clínicos e cirúrgicos subjacentes. Apesar de ser ainda associada a altas taxas de mortalidade, a sobrevivência tem melhorado ao longo dos anos, facto muito provavelmente relacionado com as melhorias de suporte terapêutico e com as estratégias ventilatórias.

Palavras-chave: Síndrome de Dificuldade Respiratória Aguda. Meningite. Sépsis.

P23. CANCRO DO PULMÃO - CARACTERIZAÇÃO DA POPULAÇÃO DE UM ANO

E. Silva, V. Melo, J. Vale, M. Sousa, A. Reis

Serviço de Pneumologia CHTV (Director Serviço: A Simões Torres).

Introdução: O cancro do pulmão é a principal causa de morte oncológica, mantendo-se o tabaco como principal factor de risco. Os homens continuam a ser os mais afectados; no entanto, nas últimas décadas tem-se assistido a um aumento da prevalência no sexo feminino. O cancro do pulmão não pequenas células (CPNPC) representa 80-85% de todas as neoplasias do pulmão.

Objectivos: Caracterizar a população com cancro do pulmão no momento de diagnóstico.

Métodos: Estudo retrospectivo, através da consulta de processos clínicos de doentes diagnosticados com cancro do pulmão no ano de 2012.

Resultados: Um total de 53 doentes foi incluído, 36 (67,9%) do sexo masculino, com idade média de 67,8 anos (intervalo 35-86 anos). Nesta população, 58,5% eram fumadores ou ex-fumadores, todos eles do sexo masculino. No que respeita aos antecedentes, 17% tinham DPOC e 15,1% história de outras neoplasias. Na base da referência para estudo estiveram em 69,8% dos casos sintomas e em 30,2% alterações imagiológicas; os sintomas mais prevalentes foram a hemoptise/expectoração hemoptóica e a tosse, ambas com 18,9%; em 16,2% o atingimento constitucional foi o principal sintoma. A forma imagiológica de apresentação mais comum foi a massa pulmonar (79,2%). O tipo histológico mais frequente foi o adenocarcinoma (59,9%), seguido do carcinoma epidermoide (24,5%) e do carcinoma de pequenas células (7,5%). Todos os carcinomas epidermoides foram identificados no sexo masculino; o sexo feminino apresentou maior prevalência de carcinoma de pequenas células (11,8% vs 5,6%). A maioria dos doentes (62,3%) apresentava doença em estadio IV.

Conclusões: Neste grupo, o cancro do pulmão foi mais prevalente no sexo masculino, associando-se aos hábitos tabágicos. O adenocarcinoma foi o tipo histológico mais comum em ambos os sexos, sendo que o carcinoma epidermoide foi identificado apenas nos homens. Ao diagnóstico, a maioria dos doentes apresentava já doença disseminada.

Palavras-chave: Cancro do pulmão. Epidemiologia. Adenocarcinoma. Carcinoma epidermoide.

P24. NEOPLASIA DO PULMÃO NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS

I. Sanches¹, C.E.G. Quintaneiro², V.S. Domingues³, I. Aragão⁴

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. ²Serviço de Medicina, Hospital Distrital da Figueira da Foz. ³Serviço de Medicina; ⁴Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente, Centro Hospitalar do Porto.

Introdução: A admissão dos doentes com neoplasia do pulmão em unidades de cuidados intensivos é um tema controverso que se reveste de implicações éticas tendo em conta o mau prognóstico associado à neoplasia.

Objectivos: Caracterizar os doentes com neoplasia do pulmão admitidos numa unidade de cuidados intensivos polivalente (UCIP); avaliar o motivo de internamento, as disfunções de órgãos associadas e taxa de mortalidade.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com diagnóstico de neoplasia do pulmão (antes da admissão ou durante o internamento), admitidos na UCIP de 2003 a 2012.

Resultados: Incluídos 18 pacientes (88,9% homens), com idade média $62,4 \pm 14,7$ anos. Segundo o índice de comorbilidades Charlson, apresentavam uma mediana de 1,5 (min 0; max 8), sendo a patologia mais frequente a DPOC. Tempo médio de internamento foi de $5,0 \pm 6,5$ dias. Em 16 pacientes a admissão na UCI estava directamente relacionada com a neoplasia do pulmão (progressão da neoplasia, $n = 12$; complicação do tratamento, $n = 3$; evento induzido pela neoplasia, $n = 1$). Dos doentes com neoplasia conhecida à admissão ($n = 5$), a complicação do tratamento da neoplasia foi o motivo de internamento mais frequente (60%) enquanto que nos doentes que desconheciam neoplasia, foi a progressão da doença (92,3%). A infecção respiratória ($n = 9$) e a patologia neurológica ($n = 4$) foram as principais causas de internamento. O SAPSII verificado foi de $48,1 \pm 11,5$, com uma taxa de mortalidade hospitalar prevista de 42,6%. Em 15 doentes verificou-se disfunção múltipla de órgãos, com predomínio da disfunção respiratória. A taxa de mortalidade foi 66,7% ($n = 12$), com instituição de limitação terapêutica em 44,4%. Os doentes que sobreviveram apresentaram idade superior ($68,9$ vs $59,3$ anos e SAPSII sobreponível aos que faleceram ($47,8$ vs $48,7$) mas com menor disfunção múltipla de órgãos, menor disfunção cardiovascular (33,3% vs 91,7%) e respiratória (83,3% vs 91,7%).

Conclusões: A neoplasia do pulmão é uma patologia pouco frequente nos doentes internados na UCI e na nossa série a maioria desconhecia o diagnóstico no momento de admissão, o que poderá ter condicionado a taxa de admissão. O motivo de internamento mais frequente foi devido à progressão da doença, sendo a disfunção de órgão mais frequente a respiratória.

Palavras-chave: Neoplasia do pulmão. Cuidados intensivos.

P25. DOR PRECORDIAL OU ALGO MAIS?

C.F. Canelas, J. Pinho, A. Correia, J. Lemos, A. Girão

Centro Hospitalar Tondela-Viseu-Hospital São Teotónio.

Introdução: O adenocarcinoma Bronquialveolar é o subtipo histológico de Cancro de Pulmão de Não Pequenas Células mais frequente. Consiste na displasia do epitélio dos bronquíolos terminais com extensão do tecido neoplásico ao longo das paredes alveolares, crescendo em pequenas massas nos alvéolos. É dos poucos tipos histológicos presentes em pacientes com menor incidência de tabagismo e especialmente nas mulheres.

Caso clínico: Mulher 65 anos, com antecedentes de difteria na infância, fumadora (25 unidades maço/ano), que recorreu ao serviço de urgência por dor precordial ocasional com uma semana de evolução, com irradiação para o membro superior

esquerdo tipo moínha, descontinua e cansaço para pequenos esforços. Negava anorexia, febre, perda de peso. Do estudo realizado no serviço de urgência, objetivamente não apresentava alterações de relevo, analiticamente sem alterações agudas, contudo há a salientar 4 lesões de contornos irregulares na radiografia torácica, tendo sido por isso internada para estudo complementar com vista a esclarecer a etiologia destas imagens. No internamento foi feito um estudo analítico e imagiológico alargado. Analiticamente apresentava discreto aumento da AFP e CEA, sendo o restante estudo de imunidade e serologias, nomeadamente SACE e ADA normais. A broncofibroscopia não revelou alterações e a pesquisa de BK nas secreções foi negativa. Na TAC toracoabdominopélvica, constataram-se várias formações ganglionares no mediastino, sem critérios de adenomegalias e vários nódulos bilaterais pulmonares, com bordos espiculados e áreas de cavitação. Na glândula suprarrenal esquerda um nódulo sólido, heterogéneo e calcificado. Realizou uma biópsia transtorácica cujo resultado histológico revelou adenocarcinoma bronquioalveolar, e estudo genético negativo para mutações do gene EGFR. Foi acompanhada por Dermatologia por lesão do nariz cuja biópsia revelou basalioma.

Discussão: Apenas uma boa anamnese e elevado grau de suspeição perante os achados clínicos e imagiológicos, o diagnóstico de adenocarcinoma bronquioalveolar poderá ser alcançado o mais precocemente possível, permitindo iniciar tratamento quimioterápico ao qual este subtipo de carcinoma apresenta uma boa resposta. Assim, apesar da estabilidade clínica o internamento para o esclarecimento das diversas etiologias possíveis das alterações imagiológicas na admissão (cuja a evolução foi impossível de fazer por ausência de exames anteriores) é mandatário.

Palavras-chave: Carcinoma bronquioalveolar. Estudo imagiológico.

P26. NEOPLASIA PULMONAR RARA

A. Silva¹, I. Coutinho², D. Madama¹, F. Gamboa¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Dermatologia, HUC-CHUC.

Introdução: O melanoma extra-cutâneo compreende cerca de 10% dos melanomas, sendo 3 a 6% melanomas ocultos e os restantes melanomas oculares, mucosos e de órgãos internos. O melanoma primário do pulmão é uma entidade rara, constituindo 0,01% das neoplasias pulmonares e o seu diagnóstico é de exclusão. Frequentemente a lesão é endobrônquica e a apresentação clínica mais comum é de tosse, hemoptises, pneumonia obstrutiva ou atelectasia. No entanto, em 30% dos casos é um achado incidental na radiografia do tórax.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma doente de 74 anos de idade, seguida em consulta de Pneumologia por doença pulmonar obstrutiva crónica (grupo D), sob terapêutica inalatória otimizada e oxigenoterapia de longa duração, que por apresentar lesão suspeita em radiografia do tórax de rotina, realizou tomografia computadorizada torácica demonstrando nódulo pulmonar solitário, de 25 × 17 mm, a nível do lobo inferior direito. Realizou biópsia transtorácica, cuja histologia foi compatível com provável lesão histiocitária. A tomografia de emissão de positrões apresentava hipercaptação a nível da lesão, compatível com lesão neoplásica maligna, não se evidenciando outras lesões suspeitas. Por este motivo, repetiu biópsia transtorácica, sendo o diagnóstico histológico de melanoma maligno metastático ou primitivo. Dada a situação funcional respiratória, foi proposta para ressecção da lesão pulmonar, que foi completa, tendo o resultado anatomo-patológico confirmado melanoma maligno. Não havia história prévia de lesão cutânea excisada, nem lesões suspeitas ao exame dermatológico. O estudo endoscópico do tubo digestivo,

a observação otorrinolaringológica, oftalmológica, ginecológica e imagiológica do sistema nervoso central não mostraram lesões suspeitas. Após 5 meses livres de doença, desenvolveu múltiplos nódulos pulmonares, sugestivos de metástases, tendo iniciado quimioterapia com dacarbazina.

Discussão: Os critérios para diagnóstico de melanoma primário do pulmão são a ausência de lesões cutâneas excisadas, a exclusão de outros locais primários de melanoma e a histopatologia da lesão pulmonar. Devido ao número reduzido de casos relatados na literatura, não há evidência sobre a melhor abordagem terapêutica, no entanto, a ressecção cirúrgica da lesão primitiva com margens livres parece conferir melhor controlo da doença, ainda que o prognóstico seja incerto.

Palavras-chave: Melanoma extra-cutâneo. Neoplasia pulmonar.

P27. UM DESAFIO DIAGNÓSTICO DE PNEUMOPATIA MULTILOBAR

C. Lacerda, D. Alves, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: O diagnóstico e tratamento precoce de determinadas patologias pulmonares são, na maioria das vezes, atitudes indispensáveis na redução da morbilidade e mortalidade associadas. Contudo, o diagnóstico precoce nem sempre é possível o que torna a decisão de uma atitude expectante versus atitude terapêutica empírica um desafio na prática clínica.

Caso clínico: Jovem de 18 anos, sexo feminino, estudante e atleta federada de voleibol, sem antecedentes patológicos relevantes. Queixas de toracalgia direita e tosse escassamente produtiva com cerca de 2 meses de evolução. Realizou radiografia de tórax (RxT) que mostrou uma área de condensação no lobo superior direito (LSD). Iniciou empiricamente Amoxicilina/Ácido clavulânico e Levofloxacina, perfazendo um total 20 dias de antibioterapia. Perda ponderal de 5 Kg e anorexia desde o início do quadro. Após o término da antibioterapia mantinha queixas e iniciou febre de predomínio vespertino. Realizou nova RxT que demonstrou extensa condensação no LSD e infiltrados alveolares de novo no lobo médio (LM) e inferior direito (LID) Analiticamente apresentava uma proteína C reactiva de 17 g/dL, sem leucocitose. Exame directo da expectoração negativo. O TC de tórax confirmou área de consolidação no segmento superior do LSD com broncograma aéreo, na qual se definiam pequenas áreas císticas (a maior com 1,3 cm) associado a infiltrados e pequenas consolidações no parênquima circulante bem como no LM e LID, compatíveis com processo pneumónico. A doente ficou internada para estudo de Pneumopatia Multilobar. Realizou broncofibroscopia com lavado bronco-alveolar dirigido: Baciloscopias negativas; exame cultural negativo; Teste de amplificação de ácidos nucleicos (TAA) para micobactérias negativo; exame citológico com numerosos macrófagos e raras células inflamatórias. Realizou biópsia transtorácica (BTT) aspirativa e com agulha de corte que mostrou a presença de granulomas, com pequenos focos de necrose periféricos e negatividade ao exame directo e para TAA de micobactérias. Exame cultural de material de biópsia positivou ao 19º dia para Mycobacterium tuberculosis complex. Iniciou terapêutica antibacilar com boa evolução clínica

Discussão: Apesar da demora na obtenção de resultados, o exame cultural, continua a ser gold-standard no diagnóstico da TB. Uma vez que nem sempre é possível isolamento micobacteriológico, a decisão de iniciar tratamento depende da integração de dados epidemiológicos, clínicos, imagiológicos e laboratoriais.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonary. Diagnóstico de tuberculose pulmonar.

P28. TUMORES NEUROGÊNICOS INTRATORÁCIOS, A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

M. Reis, R. Gomes, S. Correia, A. Tavares, M.C. Gabriel, J.M. Silva

Serviço de Pneumologia, Hospital Sousa Martins, ULS Guarda (Director de Serviço: Dr. Luís Ferreira).

Introdução: Aproximadamente 20% dos tumores mediastínicos têm origem neurogénica. Os Schwannomas são os mais comuns, frequentes na cabeça, pescoço e extremidades, no tórax predominam no mediastino posterior. Apresentam igual incidência em ambos sexos e são mais frequentes da 3ª à 5ª década de vida. Usualmente benignos, solitários e assintomáticos. A identificação imagiológica geralmente ocorre de forma incidental. A cirurgia de ressecção e análise imuno-histoquímica confirmam o diagnóstico. A recorrência e a transformação maligna são raras.

Casos clínicos: Caso 1: doente do sexo feminino, 64 anos, trabalhadora rural. Antecedentes pessoais de prolapso da válvula mitral e tireoidectomia direita. Não fumadora. Seguida em consulta de Medicina interna. Por queixas de diminuição da acuidade visual de agravamento recente, foi encaminhada à consulta de Oftalmologia. Colocada hipótese de Síndrome Claude-Bernard-Horner à direita, do estudo etiológico destaca-se identificação na TC cervical de massa arredondada de contornos bem definidos bilateralmente na região superior do tórax. Foi submetida a toracotomia transaxilar bilateral em dois tempos. Macroscopicamente as formações nodulares apresentavam 5.5 cm de maior eixo à esquerda, 7.5 cm à direita e superfície lobulada. Os estudos anatomopatológico e imunohistoquímico foram compatíveis com Schwannoma benigno do mediastino posterior. Caso 2: doente do sexo feminino, 69 anos, trabalhadora rural. Antecedentes pessoais de diabetes mellitus e HTA. Não fumadora. Recorreu ao Serviço de Urgência por dor localizada no hipocôndrio direito com irradiação ao hemitórax, com um dia de evolução. Na radiografia do tórax identificou-se formação nodular homogénea, de limites bem definidos, localizada no vértice do pulmão direito, na TC do tórax revelou estar localizada na vertente interna e posterior, com captação de contraste. Foi submetida a toracotomia transaxilar direita. Macroscopicamente a formação nodular apresentava conformação ovalada com 5.5 cm de maior eixo, superfície lobulada e congestiva. Os estudos anatomopatológico e imunohistoquímico foram compatíveis com schwannoma benigno do mediastino posterior.

Discussão: Os schwannomas são geralmente tumores de crescimento lento, solitários, benignos e assintomáticos podendo simular neoplasias pulmonares nos exames imagiológicos. Os casos clínicos mostram respectivamente um doente com tumor bilateral e sintomático e um doente com imagem radiológica sugestiva de neoplasia do pulmão.

Palavras-chave: Tumor neurogénico. Schwannoma. Mediastino.

P29. NEOPLASIAS PRIMÁRIAS METÁCRONAS DO PULMÃO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

M.A. Galego, T. Guimarães, J. Amado, F. João, P. Simão, J. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE.

Introdução: As segundas neoplasias primárias do pulmão podem ser síncronas ou metácronas, sendo estas as mais frequentes. O risco de desenvolver uma segunda neoplasia primária do pulmão é maior após o diagnóstico de uma primeira, embora menos provável que a recorrência loco-regional e a metastização pulmonar.

Caso clínico: Homem, de 63 anos, ex-fumador, com doença pulmonar obstrutiva crónica e sem exposição inalatória ocupacional conhecida. Em Março de 2009, foi referenciado à consulta de Pneumologia, por nódulo de 2 cm, no lobo superior esquerdo (LSE),

em tomografia computadorizada (TC) torácica. A PET-CT revelou dois focos de captação anormal e muito aumentada no LSE. O exame anatomopatológico (EAP) de punção aspirativa transtorácica foi inconclusivo e o do lavado bronco-alveolar (LBA) negativo para células neoplásicas. O doente foi submetido a lobectomia superior esquerda, com esvaziamento ganglionar do mediastino (EGM), em Maio de 2009, tendo sido diagnosticado adenocarcinoma moderadamente diferenciado, pT1N0R0, sem necessidade de tratamento adicional, mantendo-se em vigilâncias clínica e imagiológica periódicas. Em Fevereiro de 2013, é detectado, em TC torácica, um nódulo espiculado, de 2 cm, no lobo superior direito. Adicionalmente, a PET-CT revelou um foco ávido para FDG na região bronco-hilar direita. O EAP de micro-biopsia pulmonar transtorácica revelou carcinoma epidermóide. O doente foi submetido a lobectomia superior direita, com EGM, em Abril, e o EAP da peça confirmou a presença de carcinoma epidermóide, moderadamente diferenciado, pT2N0R0.

Discussão: É de reconhecida importância a vigilância, clínica e imagiológica, após uma primeira neoplasia, e o diagnóstico precoce e atempado de uma segunda. A ressecção, embora preferencial, é limitada pelo estadiamento, eventual procedimento cirúrgico anterior, estado geral do doente e sua reserva pulmonar, sendo realizada num pequeno número de casos, dado a maioria destas neoplasias encontrar-se em estadios avançados.

Palavras-chave: Neoplasia pulmão. Neoplasia metácrona.

P30. INSUFICIÊNCIA SUPRARRENAL COMO FORMA DE MANIFESTAÇÃO DE NEOPLASIA DO PULMÃO

S. Silva, T. Finde, T. Sachisokele, J.S. Cruz, J.R. Dias

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santarém.

Introdução: As glândulas suprarrenais são frequentemente locais de metastização de neoplasias, nomeadamente da neoplasia do pulmão. Contudo, o quadro de insuficiência suprarrenal é raro.

Caso clínico: Os autores descrevem um caso de um homem de 60 anos de idade, grande fumador (80-90 UMA), sem antecedentes patológicos conhecidos que foi observado pela primeira vez no serviço de urgência por quadro de astenia, adinamia, emagrecimento (10 kg) e epigastralgias de cerca de 5 meses de evolução e de agravamento progressivo. Sem queixas respiratórias. Apresentava-se ao exame objetivo emagrecido, mucosas pálidas e desidratadas, apirético, hemodinamicamente estável com auscultação pulmonar sem alterações e com dor à palpação profunda ao nível dos quadrantes superiores do abdómen sem defesa. Observava-se hipocratismo digital ao nível dos dedos das mãos. Dos exames complementares, a salientar, uma acidose metabólica com anion gap normal com uma hiponatremia (122 mEq/L) e uma hipercaliemia (6,4 mEq/L), uma anemia com Hb: 7,8 g/dL normocítica e normocromia e uma radiografia de tórax com uma opacidade nodular ao nível do 1/3 superior do campo pulmonar direito. Realizou o teste de estimulação com ACTH que se revelou positivo apoiando a hipótese de diagnóstico de insuficiência suprarrenal e uma TC toraco-abdominal que revelou neoformação pulmonar sugestiva de lesão neoplásica primitiva do pulmão e lesões nodulares em ambas as glândulas suprarrenais medindo 6,5 cm e 9,5 cm, sugestivas de envolvimento secundário. Efetuou PATT da lesão pulmonar cujo resultado anatomopatológico revelou adenocarcinoma do pulmão. Iniciou terapêutica com prednisolona 5mg por dia com melhoria muito marcada da sintomatologia e do performance status. Aguarda início de quimioterapia.

Conclusões: A insuficiência suprarrenal resultante de metastização neoplásica é uma condição rara, pois implica o envolvimento de mais de 90% do tecido glandular. No caso descrito foi o quadro de insuficiência suprarrenal que conduziu ao diagnóstico de neoplasia do pulmão. A sintomatologia inespecífica da insuficiência suprarrenal, apesar de comum em muitas outras doenças,

nomeadamente na doença oncológica, deve fazer sempre parte do diagnóstico diferencial. A sua identificação e posterior tratamento permite uma melhoria franca da sintomatologia e do performance status com implicações terapêuticas nos casos de doença oncológica associada.

Palavras-chave: Insuficiência suprarrenal. Metastização suprarrenal. Neoplasia do pulmão.

P31. ACHADOS ENDOSCÓPICOS E RENTABILIDADE DIAGNÓSTICA DA BRONCOSCÓPIA NO CANCRO DO PULMÃO

S. Correia, M. Reis, R. Gomes, J.M. Silva, F. Luis, L. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Hospital Sousa Martins-ULS-Guarda.

Introdução: O cancro do pulmão é a causa mais comum de cancro no mundo. Em Portugal, o cancro do pulmão é mais frequente nos homens (82%) e a idade média dos doentes é de 64 anos. O adenocarcinoma é o mais frequente seguido pelo carcinoma epidermoide.

Objectivos: Avaliar os achados endoscópicos dos doentes com cancro do pulmão e a rentabilidade diagnóstica da broncofibroscopia (BFC). Correlacionar os achados endoscópicos com o tipo histológico e a rentabilidade diagnóstica.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com diagnóstico de cancro do pulmão seguidos na nossa unidade de oncologia entre 2009 e 2012.

Resultados: Foram avaliados 108 doentes: 76 homens com idade média de 67 ± 12 anos e 32 mulheres com idade média de 70 ± 12 anos. Obteve-se diagnóstico histológico/citológico em 106 doentes (98%) sendo os mais frequentes o carcinoma epidermoide (CE) (34%), o adenocarcinoma (AC) (27,8%) e o carcinoma de pequenas células (CPC) (11,1%). Foram submetidos a BFC 90 doentes: 85,4% apresentaram sinais diretos ou indiretos de neoplasia. Os achados endoscópicos mais frequentes foram a presença de massa tumoral endobrônquica (25%) e infiltração da mucosa (21%). No CE ($n = 37$), 74,2% apresentaram sinais diretos de neoplasia enquanto no AC ($n = 30$), a forma de apresentação mais frequente foi a presença de sinais indiretos (57%) ($p = 0,042$). No CE, o diagnóstico foi obtido por BFC 77,8% enquanto no AC, a BFC foi diagnóstica em 33% ($p = 0,00$). Nos doentes com sinais diretos de neoplasia ($n = 54$), o mais frequente tipo histológico foi o CE (45%) enquanto nos doentes com sinais indiretos de neoplasia ($n = 22$), a maioria eram AC (44%) ($p = 0,021$). Nos doentes com sinais diretos de neoplasia na BFC, a rentabilidade diagnóstica foi de 86,5%, sendo de 52,6% nos doentes com sinais indiretos de neoplasia ($p = 0,002$).

Conclusões: Na nossa série, contrariando os dados nacionais, o carcinoma epidermoide foi o tumor mais frequente. Os achados endoscópicos correlacionam-se com o tipo histológico e a rentabilidade diagnóstica. A BFC apresenta uma rentabilidade diagnóstica elevada, especialmente nos doentes com sinais diretos de neoplasia pelo que continua a ser uma técnica fundamental no diagnóstico do cancro do pulmão.

Palavras-chave: Broncofibroscopia. Cancro do pulmão. Rentabilidade.

P32. NEOPLASIA DO PULMÃO, CRIPTOCOCOSE OU AMBAS?

M. Grafino, S. Salgado, A.C. Santos, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Hospital Pulido Valente.

Introdução: A criptococose é uma infeção fúngica causada pelo *Cryptococcus neoformans*. Esta entidade é mais comum em doentes imunocomprometidos, nomeadamente nos doentes com infeção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH). As neoplasias, nomeadamente hematológicas, assim como, o transplante de órgãos

sólidos ou de medula, a diabetes e a terapêutica imunossupressora são outros fatores predisponentes. O espectro de manifestações clínicas é amplo, variando do estado assintomático a doença disseminada e morte. O envolvimento pulmonar e neurológico é comum. A nível pulmonar, as alterações imagiológicas muitas das vezes mimetizam a neoplasia do pulmão.

Caso clínico: Homem de 34 anos, carpinteiro e criador de aves e porcos, fumador com carga tabágica de 30 unidade maço ano, internado para esclarecimento de quadro clínico, com cerca de 3 meses de evolução, de astenia, dispneia de esforço e lombalgia bilateral. Dos exames complementares realizados destacam-se: Tomografia Computorizada (TC) torácica com evidência de múltiplas lesões nodulares espiculadas, massa hilar direita espiculada e défice de repleção arterial em relação com tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo; TC da coluna lombossagrada com lesões osteoblásticas em vários corpos vertebrais; Lavado broncoalveolar e biópsias pulmonares com isolamento de fungos, compatível com *criptococos*. Neste contexto, foi colocada como hipótese diagnóstica inicial *criptococose* disseminada e TEP. Além da anticoagulação, foi medicado com anfotericina B lipossómica e flucitosina com melhoria parcial. Realizou estudo da imunidade que foi inconclusiva e, posteriormente, biópsia óssea que demonstrou alterações sugestivas de metástases ósseas de adenocarcinoma do pulmão. Considerou-se como diagnóstico definitivo adenocarcinoma do pulmão em estadio IV associado a TEP e *criptococose* pulmonar.

Discussão: Em suma, apesar da neoplasia ser um dos fatores de risco para *criptococose*, a sua associação com a neoplasia do pulmão é pouco frequente. Estas duas entidades podem manifestar-se imagiológicamente por massas ou nódulos pelo que ambas devem ser consideradas no diagnóstico diferencial destas alterações imagiológicas. Este caso clínico destaca-se pela associação pouco frequente entre *criptococose* e neoplasia do pulmão.

Palavras-chave: Neoplasia do pulmão. *Criptococose*.

P32. LUNG CANCER, CRYPTOCOCCOSIS OR BOTH?

M. Grafino, S. Salgado, A.C. Santos, C. Bárbara

Pulido Valente Hospital.

Introduction: Cryptococcosis is a fungal infection caused by *Cryptococcus neoformans*. This infection is most commonly associated with human immunodeficiency virus (HIV) infection. Other predisposing factors are hematological malignancy, organ transplantation, diabetes mellitus and immunosuppressive therapy. The spectrum of the illness is broad, ranging from asymptomatic infection to disseminated disease and death. Pulmonary and neurological involvement is common. Usually, radiographic abnormalities of pulmonary cryptococcosis mimic lung cancer.

Case report: We report a case of a 34 year-old man, carpenter, bird and pig breeder and current smoker with a smoking history of 30 pack-years. The patient was admitted with exercise dyspnea, asthenia and bilateral low back pain with 3 months of evolution. Of the exams performed, we point out: computerized tomography (CT) scan of the chest with multiple spiculated pulmonary nodules, right spiculated hilar mass and arterial perfusion deficit related with acute pulmonary embolism (PE); lumbosacral spine CT scan with multiple osteoblastic vertebral lesions; bronchoalveolar lavage and lung biopsies with identification of *Cryptococcus*. The diagnostic hypothesis of disseminated cryptococcosis and PE was made. Beyond anticoagulation therapy, the patient began amphotericin B and flucytosine with partial response. Immunologic study was inconclusive. Bone biopsy was made which was compatible with metastasis of lung adenocarcinoma. Thus, we admitted stage IV lung adenocarcinoma associated with PE and pulmonary cryptococcosis.

Discussion: Although malignancy is a predisposing factor, the association of cryptococcosis and lung cancer is uncommon. Lung cancer and pulmonary cryptococcosis should be considered on the differential diagnosis for nodular or mass lesions in chest radiograph. We highlight the uncommon association of lung cancer and cryptococcosis.

Key words: Lung cancer. Cryptococcosis.

P33. ABORDAGEM CIRÚRGICA DO CARCINOMA PULMONAR - EXPERIÊNCIA DO CHUC-HOSPITAL GERAL 2009-2012

M. Saldanha Mendes, A. Figueiredo, F. Barata

Consulta de Pneumologia Oncológica, Serviço de Pneumologia, CHUC-Hospital Geral.

Introdução: A cirurgia constitui a terapêutica de eleição para o tratamento dos estadios iniciais do carcinoma pulmonar.

Objectivos: Caracterização dos doentes com carcinoma pulmonar sujeitos a cirurgia entre 2009 e 2012, com base no novo sistema de classificação TNM (2009), na Consulta de Pneumologia Oncológica do CHUC-Hospital Geral.

Métodos: Análise retrospectiva de dados clinicopatológicos de indivíduos com carcinoma pulmonar submetidos a cirurgia torácica ressecional nos últimos 4 anos.

Resultados: Quarenta e seis doentes foram sujeitos a tratamento cirúrgico, 31 (67,4%) homens e 15 (32,6%) mulheres, com uma média de 62,7 anos de idade. Trinta (65,2%) doentes tinham história de exposição activa a tabaco (CT média de 36,8UMA). O diagnóstico foi incidental em 18 (39,2%) doentes. Nos indivíduos com sintomas, o tempo médio decorrido entre o início dos mesmos e a primeira consulta foi 114 dias. O diagnóstico histológico foi obtido através de biópsia transtorácica (43,4%), biópsia brônquica (32,6%), e da peça cirúrgica (23,9%). Foram encontrados 32 casos de CPNPC (Adenocarcinoma: 19; Epidermóide: 12; Adenoescamoso: 1) e 14 casos de CNE do pulmão (Carcinóide atípico: 5; Carcinóide típico: 5, CNE de grandes células: 3; CPPC: 1). Para estadiamento clínico da doença, 37 (80,4%) doentes efectuaram PET-CT. A distribuição dos doentes por estadios clínicos (sistema TNM 2009) foi: IA: 13 (28,3%); IIA: 10 (21,7%); IIB: 9 (19,5%); IB: 7 (15,2%); e IIA: 7 (15,2%). O tipo de cirurgia efectuada foi lobectomia em 27 doentes, pneumectomia em 10, ressecção atípica em 8, e bilobectomia em um doente. Em 17 doentes o estadiamento TNM patológico foi diferente do estadiamento clínico, sendo que em 9 casos o estadiamento patológico traduziu doença mais precoce, enquanto em 8 doença mais avançada. Relativamente às terapêuticas coadjuvantes, 21 (45,6%) doentes foram tratados com quimioterapia adjuvante, e um doente com quimioterapia-neoadjuvante. Em dez doentes (21,7%) verificou-se recidiva da doença, em média 9,3 meses após a cirurgia. A recidiva está associada a estádios patológicos mais avançados. Os locais de recidiva foram: cérebro (3), gânglios torácicos (3), pulmão (2), pleura (1) e osso (1).

Conclusões: O sistema TNM de 2009 permite uma selecção mais criteriosa dos doentes candidatos a cirurgia com intenção curativa.

Palavras-chave: Carcinoma pulmonary. TNM pulmão 2009. Cirurgia torácica.

P34. CARCINÓIDE TÍPICO - CASO CLÍNICO

P.U. Brito, P.R. Rodrigues, L.V. Rodrigues, A. Figueiredo, F. Barata

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE.

Introdução: Os tumores carcinóides representam até 5% de todas as neoplasias do pulmão. Têm incidência igual nos homens e nas mulheres, geralmente são diagnosticados antes dos 40 anos e não se conhecem factores predisponentes. Têm uma localização

preferencialmente central e histologicamente exibem graus variáveis de diferenciação, desde os carcinóides bem diferenciados ou típicos (90%), aos pouco diferenciados ou atípicos. Apesar da produção e secreção de substâncias hormonais, os tumores carcinóides pulmonares causam, em geral, manifestações locais. A terapêutica de eleição destes tumores é a cirurgia.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso clínico de um doente de 60 anos, ex-agente da PSP, ex-fumador desde há 16 anos de 75 UMA, com antecedentes conhecidos de EAM em 2008 submetido a CAGB, HTA e SAOS. Observado no SU em Abril 2011 por episódio de expectoração hemoptóica. Rx tórax PA aparentemente normal mas em visualização mais pormenorizada observa-se opacidade homogênea de limites bem definidos adjacente ao seio cardiofrénico direito. Efectuada broncofibroscopia que não revelou alterações. Enviado à consulta de Pneumologia em Agosto de 2012, por achado em angio-TC coronária de Junho de 2011: nódulo com 3,4 cm, contornos regulares, hipodensa e com ligeiro realce após contraste EV, localizada no LID. Sem outras alterações. Na altura da consulta unicamente com dor torácica lateral esquerda discreta, antiga, que relacionava com a cirurgia cardíaca. Fez TC tórax que mostrava estabilidade da lesão e trouxe vários RX do tórax antigos já com visualização da mesma lesão. Repete broncofibroscopia: sem alterações. Biópsia Pulmonar guiada por TC: tumor neuroendócrino do pulmão, com características de carcinóide típico. O doente permanece em seguimento na consulta de Pneumologia Oncológica e aguarda cirurgia.

Discussão: Em virtude de se tratar de um tumor normalmente de localização central, só a observação cuidada e minuciosa do tórax permite detectar lesões pouco sintomáticas e habitualmente ocultas como é o caso de um Carcinóide Típico em localização periférica.

Palavras-chave: Carcinóide. Típico. Periférico.

P35. UM DIAGNÓSTICO RARO DE TUMOR TORÁCICO

C. Lacerda, L. Ferreira, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: Os tumores da região toraco-pulmonar apresentam um vasto leque de diagnósticos diferenciais. A maior probabilidade de um diagnóstico pode ser sugerida pela apresentação clínicas e anatómica da lesão tumoral.

Caso clínico: Homem de 60 anos, sexo masculino, gestor comercial e com hábitos tabágicos de longa data (40 UMA). Sem outros antecedentes relevantes. Recorre ao serviço de urgência por toracalgia anterior intensa com cerca de uma semana de evolução. Sem tosse, expectoração, anorexia ou perda ponderal. Realizou radiografia de tórax que revelou um alargamento do mediastino e uma TC torácica que mostrou uma massa pré-vascular, hipodensa, de 9,4 × 8,5 × 9 cm, sugerindo processo neoforativo a condicionar compressão da subclávia esquerda e adenopatias paratraqueais (máx 2,2 × 1,8 cm). PET-scan revelou hipermetabolismo de 18-FDG (SUVmáx = 23,08) na lesão descrita com envolvimento da pleura adjacente e em gânglios supra-claviculares, para-traqueais bilaterais e paracardíacos esquerdos, sugestivos de patologia maligna. Realizada biópsia transtorácica (BTT) por agulha de corte cuja histologia evidenciou áreas de necrose e áreas constituídas por células neoplásicas com morfologia epitelióide, com citoplasma por vezes abundante, núcleo arredondado com nucléolo proeminente e presença de figuras mitóticas. O estudo imunocitoquímico mostrou negatividade para marcadores epiteliais, musculares, linfóides, mielóides e melanócitos. Positividade das células para Vimentina, Sinaptofisina, NSE e CD99 o que confirmou tratar-se de um Tumor Neuroendócrino Periférico (PNET)/Tumor de Askin.

Conclusões: O Tumor de Askin é um PNET localizado à região toraco-pulmonar que ocorre maioritariamente no sulco posterior ou na parede torácica de adolescentes ou jovens adultos. Apesar

de raros, estes tumores devem ser considerados como diagnóstico diferencial de tumores torácicos independentemente da idade e da localização torácica.

Palavras-chave: Tumores torácicos raros. Tumor neuroectodérmico primitivo. Tumor de Askin.

P36. NEOPLASIA SEM FUMO

M.J. Baldo, F. Varela

ULS Guarda, Hospital Sousa Martins.

Introdução: O cancro do pulmão tem vindo a tornar-se uma das principais causas de morte em ambos os sexos, nos países desenvolvidos. O principal factor de risco continua a ser o tabagismo. A neoplasia do pulmão adenoescamosa é mais frequente nos homens, sendo raro nas mulheres e encontra-se, essencialmente, associado ao tabagismo.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 56 anos, encaminhada à consulta de medicina interna por astenia e emagrecimento significativo nos últimos meses. Refere os seguintes antecedentes pessoais: síndrome depressivo, hipertiroidismo, patologia mamária seguida no IPO de Coimbra. Laboratorialmente, a salientar: anemia, trombocitose, aumento significativo de CEA, CA 19.9, CA 15.3, CA 125, HE4, Pré-Roma, Pos-Roma, NSE e Pro GRP normal. Para esclarecimento da origem da neoplasia, a doente realizou os seguintes exames complementares de diagnóstico em regime de internamento (a salientar): radiografia do tórax (derrame pleural direito), ecocardiograma (ligeiro derrame pericárdico), ecografia abdomino-ginecológica, mamografia, colonoscopia e endoscopia digestiva alta (sem alterações significativas). A TAC Toraco-Abdomino-Pélvico (a salientar): massa tumoral, heterogénea, hipodensa, bem delimitada, contacta com a vertente direita do esófago infracarinal, bem com a vertente direita do coração e do ramo lobar inferior da artéria pulmonar; coexiste com outra massa de características sobreponíveis à anterior, com lateralização direita, contactando e continuando com a lesão já descrita e que faz diagnóstico diferencial entre o conglomerado adenopático infracarinal e extensão da massa torácica direita para o mediastino infracarinal, no parênquima pulmonar vários pequenos nódulos de localização secundária, útero com área hipodensa central, lesões líticas na vertente do corpo vertebral de D1, várias lesões ósseas de características mistas a envolver várias vertebrae dorsais de lombares. Realizou broncofibroscopia para estudo histológico que mostrou neoplasia do pulmão adenoescamoso. Para melhor esclarecimento da extensão das lesões ósseas, fez cintigrama ósseo (metastização óssea na coluna dorsal, no sacro e nos ossos da bacia). Diagnóstico: doente com neoplasia do pulmão adenoescamosa metastizada, estadio IV com indicação para quimioterapia paliativa.

Discussão: Apesar dos avanços registados no diagnóstico, estadiamento e tratamento do cancro do pulmão, continua a ser identificado de forma tardia e sem grandes alterações a nível da taxa de sobrevivência destes doentes.

Palavras-chave: Neoplasia. Marcadores tumorais.

P37. RADIOTERAPIA ESTEREOTÁXICA PULMONAR - SUCESSO DE UMA NOVA TÉCNICA NUM CASO CLÍNICO COMPLEXO

M. Saldanha Mendes¹, P.S. Costa², A. Figueiredo¹, F. Barata¹

¹Consulta de Pneumologia Oncológica, Serviço de Pneumologia, CHUC-Hospital Geral. ²Serviço de Radioterapia, Centro Hospitalar Barreiro Montijo, EPE.

Introdução: A Radioterapia Estereotáxica Pulmonar (SBRT) é uma técnica emergente, com inúmeras vantagens relativamente à

radioterapia clássica, sendo notável a aplicabilidade em doentes com risco cirúrgico elevado.

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de um doente do sexo masculino, 37 anos, com história de neurofibromatose e cifoescoliose severa, com quadro de paraplegia dorsal por massas paravertebrais com invasão medular, e necessidade de ventilação não-invasiva (VNI) contínua desde 2007. É seguido em consulta de Reabilitação de Distúrbio do Tónus por espasticidade severa, medicado com Lioresal 125 mg/dia e toxina botulínica, com resposta mínima. Foi sujeito a orquidectomia radical esquerda em Maio/2010 por tumor testicular. Em Junho/2010 foi encontrado em TC torácica um nódulo com 9 mm no LSD, tendo-se optado por vigilância, por o doente não apresentar condições para técnicas diagnósticas invasivas. Em Janeiro/2012 verificou-se aumento do mesmo, tendo-se efectuado BTT guiada por TC, com identificação de carcinoma do tipo 'linfopitelioma-like'. As TC seriadas mostraram crescimento tumoral (4,9 cm em 26/07/2012) com invasão da parede torácica, e a PET revelou hipercaptação intensa de FDG. Por se tratar de um doente com as comorbilidades conhecidas, e a fazer VNI contínua, não tinha indicação para cirurgia, quimioterapia nem radioterapia clássica, pelo que foi proposto para SBRT. Assim, o doente foi submetido a TC de planeamento 4D com imobilização dedicada em colchão de vácuo, tendo sido elaborado um plano dosimétrico computadorizado de SBRT para debitar uma dose total de 48 Gy em 4 frações de 12 Gy em dias alternados. O plano de tratamento foi executado com recurso a verificação com imagem guiada (IGRT) com realização de TC de verificação na unidade de tratamento, que decorreu entre 07-01-2013 e 17-01-2013, sem intercorrências e com boa tolerância clínica e hematológica. A reavaliação com TC mostrou uma franca resposta parcial, estando programada nova TC de reavaliação 6M após a terapêutica.

Discussão: A SBRT apresenta-se hoje como uma alternativa válida no tratamento das neoplasias do pulmão em doentes com contra-indicação médica à opção cirúrgica, demonstrando um elevado controle local da lesão, a que se associa uma baixa taxa de toxicidade decorrente desta terapêutica.

Palavras-chave: Radioterapia. Neoplasia pulmonar.

P38. CARCINOMA DO PULMÃO DE PEQUENAS CÉLULAS: UM CASO DE SOBREVIDA RARA

M. Fradinho, C. Matos, J. Correia, F. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Egas Moniz.

Introdução: O carcinoma do pulmão corresponde à principal causa de morte por neoplasia na Europa, sendo o segundo tipo mais frequente nos homens. O subtipo histológico de pequenas células, fortemente associado ao tabaco, corresponde a cerca de 15-18% de todos os carcinomas do pulmão (3º mais frequente em Portugal), embora a sua incidência tenha vindo a diminuir. O prognóstico em caso de doença avançada é mau, com uma sobrevivência média de 10 meses e de 10% aos 2 anos.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 60 anos, fumador, pintor da construção civil. Referenciado à consulta de Pneumologia em 1994 por massa pulmonar em radiografia de tórax realizada na sequência de queixas de dispneia e dor precordial com alguns dias de evolução. Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, sem alterações relevantes. Tomografia Computorizada (TC) torácica revelou massa pulmonar sólida no lobo superior esquerdo com contacto com a pleura costal e mediastínica, parede posterior da aorta descendente e botão aórtico, adenopatias homo e contralaterais e imagem nodular à direita, sem alterações a nível abdominal ou das glândulas suprarrenais. Broncofibroscopia revelou sinais de compressão

extrínseca, citologia das secreções brônquicas negativa para células neoplásicas. Biópsia transtorácica compatível com carcinoma do pulmão de pequenas células. Cintigrafia óssea sem evidência de metástases. TC craneoencefálica sem lesões secundárias. Marcadores tumorais com elevação de cyfra-21 e TPS. Realizou terapêutica de 1ª linha com cisplatino e etoposido, com repercussões hematológicas moderadas (grau 2). Em TC torácica de reavaliação após 4 ciclos de quimioterapia, apresentava resposta completa, registando-se apenas discreto espessamento pleural posterior em localização justa aórtica. Fez radioterapia torácica, com boa resposta. Passou de um estadio IIIb inicial para ausência de doença. Actualmente, em consultas de vigilância, 19 anos após o diagnóstico. Como intercorrências, salientam-se flebotrombose profunda do membro inferior direito e adenocarcinoma da próstata (submetido a terapêutica hormonal e prostatectomia radical).

Discussão: Com este caso clínico, os autores pretendem mostrar que, embora raro, a sobrevida dos doentes com carcinoma do pulmão de pequenas células pode ser bastante superior ao que é habitual.

Palavras-chave: CPCP. Terapêutica. Sobrevida.

P38. SMALL CELL LUNG CANCER: A CASE OF RARE SURVIVAL

M. Fradinho, C. Matos, J. Correia, F. Nogueira

Pulmonology Service, Center Hospital of West Lisbon, Egas Moniz Hospital.

Introduction: Lung cancer is the main cause of death from cancer in Europe, being the second most common in men. The histologic subtype of small cells, strongly associated with tobacco, accounts for about 15-18% of all lung cancers (3rd most common in Portugal), although its incidence has been declining. Prognosis in cases of advanced disease is poor, with a median survival of 10 months and 10% at 2 years.

Case report: Male, 60 years old, smoker, house painter, was evaluated in Pulmonology consultation in 1994 for lung mass on chest radiography following complaints of dyspnea and chest pain with a few days of evolution. Objective examination had no significant changes, with healthy appearance. Chest Computed Tomography (CT) scan revealed a solid pulmonary mass in the left upper lobe in contact with the costal pleura and mediastinum, posterior wall of the descending aorta and aortic knob, homo and contralateral adenopathies and nodular image on the right lung, with no abdominal or adrenal glands changes. Bronchoscopy revealed signs of extrinsic compression, bronchial secretions cytology was negative for neoplastic cells. Transthoracic biopsy was compatible with small cell lung cancer. Bone scan had no evidence of metastases. Brain CT scan had no secondary lesions. Tumor markers with elevation of Cyfra-21 and TPS. Held 1st line chemotherapy with cisplatin and etoposide, with moderate hematologic repercussions (grade 2). Chest CT scan for revaluation after 4 cycles of chemotherapy showed complete response, registering only slight pleural thickening posterior location near aorta. Underwent thoracic radiation with good response. Ranged from an initial stage IIIb to absence of disease. Currently, under surveillance consultations, 19 years after diagnosis. As complications, we highlight right leg deep phlebothrombosis and prostatic adenocarcinoma (undergoing hormone therapy and radical prostatectomy).

Discussion: In this case report, the authors intend to show that, although rare, the survival of patients with small cell lung cancer can be much higher than usual.

Key words: SCLC. Therapy. Survival.

P39. METÁSTASES ENDOBRÔNQUICAS DE NEOPLASIAS EXTRAPULMONARES - A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

A. Teixeira, S. Alfarroba, T. Abreu, S. Carreira, P. Alves, A. Costa

Serviço de Pneumologia II (Directora: Prof. Dra. Cristina Bárbara), Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE-Hospital Pulido Valente.

Introdução: Embora a metastização pulmonar seja frequente (30% das neoplasias extrapulmonares), a sua apresentação endobrônquica é rara (4%). As neoplasias da mama, do cólon e do rim são as que tem metastização endobrônquica mais frequente. A apresentação clínica, radiológica e broncoscópica das metástases endobrônquicas pode ser semelhante à da neoplasia primária do pulmão, o que coloca questões importantes relativamente ao diagnóstico diferencial. Os autores descrevem 3 casos clínicos de metastização endobrônquica de neoplasias extrapulmonares.

Casos clínicos: Caso clínico 1: homem de 70 anos, não fumador. Neoplasia da Próstata com prostatectomia total em 2003, recidiva em 2005, sob hormonoterapia. Agravamento de dispneia de esforço e desconforto torácico. TC-torácica - espessamento nodular da parede do brônquio LSD e intermediário condicionando diminuição do calibre dos mesmos. Broncofibroscopia - BPD com acentuação das pregas brônquicas e infiltração distal condicionando oclusão do BLS e acentuada diminuição do calibre do BI e BLI. Anatomia Patológica - infiltração da mucosa brônquica por carcinoma com PSA fracamente positivo e CK20, CK7 e TTF1 negativos favorecendo origem prostática. Caso clínico 2: mulher de 87 anos, não fumadora. Quadro de tosse e dispneia com 2 semanas de evolução. TC-torácica - lesão neoformativa pulmonar sólida envolvendo a divisão do BLS. Broncofibroscopia - oclusão do BPD por massa necrótica. Anatomia Patológica - neoplasia maligna de células pouco diferenciadas, S100 e HMB45 positivos, sugerindo melanoma maligno. Caso clínico 3: homem de 72 anos, ex-fumador (CT: 70UMA). Quadro de 6 meses de evolução de tosse produtiva e dispneia de esforço. TC-torácica - espessamento intersticial difuso. Broncofibroscopia - mucosa de aspecto granitado, por vezes mamilonado estendendo-se a toda a árvore brônquica. Anatomia Patológica - mucosa brônquica com infiltração do córion por adenocarcinoma, CK20 e CDX-2 positivos; CK7 e TTF-1 negativos sugerindo metástase de adenocarcinoma de origem colo-rectal. Colonoscopia - lesão vegetante friável aos 20 cm da margem anal (adenocarcinoma do cólon).

Discussão: A metastização endobrônquica é rara, podendo, no entanto, ser a manifestação inicial ou a evidência de recidiva de uma neoplasia extrapulmonar. A broncofibroscopia é o método de eleição para caracterização da lesão e realização de biópsias, e a Anatomia Patológica, através da imunofenotipagem, fornece um diagnóstico definitivo, permitindo, uma abordagem terapêutica adequada.

Palavras-chave: Metástase endobrônquica. Neoplasia extrapulmonar.

P39. ENDOBRONCHIAL METASTASIS OF EXTRAPULMONARY TUMOURS - 3 CASE REPORTS

A. Teixeira, S. Alfarroba, T. Abreu, S. Carreira, P. Alves, A. Costa

Pneumology Department (Directora: Prof. Dra. Cristina Bárbara), North Lisbon Hospital Center, EPE-Pulido Valente Hospital.

Introduction: Although pulmonary metastasis is frequent (30% of all extrapulmonary tumours), endobronchial metastasis are rare (4%). The breast, colon and kidney tumours are the most frequent to have endobronchial metastasis. The clinical, radiological and bronchoscopic presentation of endobronchial metastasis may be indistinguishable from primary lung tumours, which is why the differential diagnosis is so important.

Case reports: We report 3 cases of endobronchial metastasis from extrapulmonary tumours. Case 1: 70 year-old man, non-

smoker. Prostate cancer and prostatectomy in 2003, relapse in 2005, initiating hormone treatment. Worsening exertion dyspnea and thoracic discomfort. Thorax CT - nodular thickening of the right superior lobe bronchus and intermediary bronchus. Flexible bronchoscopy - right superior lobe bronchus with bronchial fold accentuation and distal infiltration contributing to right superior lobe occlusion and lumen reduction of the Inferior lobe and intermediary bronchi. Histopathology - bronchial infiltration of the mucosa by PSA positive carcinoma, TTF1 CK7 and CK20 negative, suggesting prostatic metastasis. Case 2: 87 year-old woman, non-smoker. 2-week symptoms of cough and exertion dyspnea. Thorax CT - solid nodular lesion at the right upper lobe bronchus division. Flexible bronchoscopy - right principal bronchus occlusion by necrotic mass. Histopathology - malignant neoplasm of S100 and HMB45 positive, undifferentiated cells, suggestive of malignant melanoma. Case 3: 72 year-old man, ex-smoker (smoking history: 70 pack year). 6-month evolution of productive cough and exertion dyspnea. Thorax CT - diffuse interstitial thickening of the mucosa. Flexible bronchoscopy - diffuse infiltration of the mucosa. Histopathology - corion infiltration of the bronchial mucosa by CK20 CDX-2 positive and CK7 and TTF1 negative adenocarcinoma suggestive of colon adenocarcinoma metastasis. Colonoscopy - vegetating and friable lesion 20cm from de anal margin (histopathology: colon adenocarcinoma).

Discussion: Endobronchial metastasis are rare but may be the initial manifestation or the evidence of tumoral relapse of an extrapulmonary tumour. Flexible bronchoscopy is the primary approach for characterization and for obtaining biopsies in endobronchial lesions. Histopathology and immunohistochemistry provide a definite diagnosis and guide for appropriate therapeutic intervention.

Key words: Endobronchial metastasis. Extrapulmonary tumours.

P40. SARCOMA DE KAPOSI PULMONAR- A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

L. Ribeiro¹, T. Gomes¹, C. Pinto¹, L. Nascimento¹, A. Vale¹, F. Vieira², A. Afonso¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Anatomia Patológica, CHTMAD-Vila Real.

Introdução: O sarcoma de Kaposi (SK) é a neoplasia maligna mais frequente nos doentes infetados pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH), tendo no entanto a incidência diminuído com a introdução da terapêutica anti-retroviral (TAR). Tem origem no endotélio vascular, envolvendo predominantemente a pele mas também estão descritas formas extracutâneas. O envolvimento pulmonar ocorre em 45% dos doentes com atingimento cutâneo. Nestas situações, o diagnóstico diferencial com infeções oportunistas pode ser um desafio.

Caso clínico: Homem de 49 anos, fumador, ex-toxicod dependente em programa de substituição com metadona, com antecedentes de psoríase, hepatite C e infeção pelo VIH estadio B3 com aderência irregular à TAR. Referenciado ao serviço de urgência por quadro clínico com 6 meses de evolução de tosse produtiva, expetoração hemoptóica e sintomas constitucionais. Ao exame objetivo apresentava-se com aspeto emagrecido, extensas placas de psoríase de predomínio dorsal e na auscultação pulmonar crepitações inspiratórias nas metades inferiores do bilateralmente. Na telerradiografia do tórax visualizavam-se opacidades nodulares dispersas, algumas com áreas de hipertransparência central. O doente foi admitido em internamento por suspeita de tuberculose pulmonar. Analiticamente apresentava anemia normocítica e normocrômica, monocitose, elevação da velocidade de sedimentação e contagem de CD4 de 37/mm³. A tomografia computadorizada do tórax confirmou a existência de múltiplas formações nodulares dispersas, de limites mal definidos associadas

a áreas de consolidação parenquimatosa de predomínio basal no broncograma aéreo. Realizou broncofibroscopia que evidenciou a nível da traqueia e brônquio principal esquerdo várias lesões vinosas irregulares sugestivas de SK, confirmado através de biópsia brônquica. Concomitantemente apresentava lesões nodulares vinosas nos dedos dos pés e região plantar. O exame direto e cultural do aspirado brônquico foi negativo para micobactérias assim como a pesquisa de *Pneumocystis jirovecii* e fungos. O doente foi orientado para a Consulta de Oncologia onde iniciou quimioterapia.

Discussão: Os autores pretendem demonstrar com este caso clínico a importância do diagnóstico diferencial entre SK pulmonar e infeções oportunistas nos doentes imunodeprimidos, atendendo às semelhanças clínico-radiológicas. A broncofibroscopia assume um papel importante especialmente se houver envolvimento da árvore traqueobrônquica pelo SK.

Palavras-chave: Sarcoma de Kaposi. Tuberculose pulmonar. VIH.

P40. PULMONARY KAPOSI'S SARCOMA- A CASE REPORT

L. Ribeiro¹, T. Gomes¹, C. Pinto¹, L. Nascimento¹, A. Vale¹, F. Vieira², A. Afonso¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Anatomia Patológica, CHTMAD-Vila Real.

Introduction: Kaposi's sarcoma (KS) is the most frequent malignant neoplasm in patients infected by human immunodeficiency virus (HIV), but the incidence decreased with the introduction of antiretroviral therapy (ART). Originates in the vascular endothelium, predominantly involving the skin but also extracutaneous forms are described. Pulmonary involvement occurs in 45% of patients with cutaneous involvement. In these situations, the differential diagnosis of opportunistic infections can be a challenge.

Case report: Man, 49 year, smoker, ex-addict on methadone substitution program, with a history of psoriasis, hepatitis C and HIV infection stage B3 with irregular adherence to ART. Referenced to the emergency department with a 6-month clinical evolution of productive cough, sputum hemoptysis and constitutional symptoms. On physical examination presented with skinny appearance, extensive, predominantly dorsal, plaques of psoriasis and inspiratory crackles in the lower halves bilaterally on pulmonary auscultation. The chest radiograph showed diffuse nodular opacities, with some areas with central hypertransparency. The patient was admitted for suspected pulmonary tuberculosis. Laboratory tests showed normocytic and normochromic anemia, monocytosis, elevated sedimentation rate and a CD4 count of 37/mm³. Computerized tomography of the chest confirmed the existence of multiple diffuse nodular formations, with poorly defined limits associated with areas of parenchymal consolidation with air bronchogram predominantly basal. Bronchofibroscopy showed on the trachea and left main bronchus several irregular wine-colored lesions suggestive of KS, confirmed by histology. He also had wine-colored nodular lesions on the toes and plantar region. Direct microscopy and culture of the bronchial aspirate was negative for mycobacteria as well as search for *Pneumocystis jirovecii* and fungi. The patient was oriented to oncology consultation where he began chemotherapy.

Discussion: The authors wanted to demonstrate with this clinical case the importance of differential diagnosis between SK and pulmonary opportunistic infections in immunocompromised patients, given the similarities clinico-radiological. Bronchofibroscopy plays an important role especially if there is involvement of the tracheobronchial tree by SK.

Key words: Kaposi's sarcoma. Pulmonary tuberculosis. HIV.

P41. CANCRO DO PULMÃO: METASTIZAÇÃO GASTROINTESTINAL? UM CASO DE METÁSTASE NO CÓLON

B. von Amann

Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital Pulido Valente.

Introdução: O Cancro do Pulmão é uma das causas mais comuns de Cancro em todo o Mundo, sendo em Portugal a principal causa de morte por Cancro. Uma elevada percentagem de doentes apresentam estágio de doença avançado à data do diagnóstico (45% em estágio IV), correspondendo uma baixa sobrevida global (15% aos 5 anos). A metastização pode ocorrer por via linfática, hematogénica e intra-alveolar. Estão descritas metástases de Cancro do Pulmão em praticamente todos os órgãos, sendo os mais afetados o Pulmão, Glândulas Suprarrenais, Fígado, Sistema Nervoso Central e Osso. A prevalência de metástases de tumor primitivo do Pulmão no Sistema Gastrointestinal varia entre 0,5 a 14% de acordo com relatórios clínicos ou de autópsia. Apesar de haver alguns casos de metástases no Intestino Delgado, os relatos de metástases pulmonares no Cólon são raros.

Caso clínico: Trata-se do caso de um homem de 85 anos, ex-fumador (50 UMA) com o diagnóstico de Adenocarcinoma Pulmonar estágio IIIC (T3N2M0) realizado 7 meses antes da admissão. O doente era seguido em Hospital de Dia de Pneumologia Oncológica com indicação para terapêutica de suporte após choque séptico e neutropénia febril aquando da realização do primeiro ciclo de quimioterapia. Apresentou-se com história de melenas, objetivando-se uma Anemia grave refratária a múltiplas transfusões. Iniciou estudo de perdas hemáticas gastrointestinais com endoscopia digestiva alta que revelou Candidíase Esofágica, Hérnia do Hiato e Gastropatia Antral. Realizou colonoscopia que revelou massa atípica do ângulo esplénico do Cólon sugestiva de neoplasia que foi sujeita a biópsia. O estudo Histológico/Imunohistoquímico revelou metástases de carcinoma pulmonar.

Discussão: Da abordagem holística ao doente com Cancro do Pulmão importa aumentar o grau de suspeição para a possibilidade de aparecimento de metástases em locais menos frequentes. Exames de imagem como a PET podem aumentar a capacidade de diagnóstico de metástases ocultas. O diagnóstico diferencial entre um segundo tumor primário e metastização é fundamental pelas implicações terapêuticas. As metástases gastrointestinais sintomáticas, apesar de raras, devem ser abordadas por terapêutica médica/cirúrgica. Se o adequado tratamento puder ser oferecido de forma precoce, haverá um aumento da qualidade de vida e da sobrevivência dos doentes com Cancro do Pulmão.

Palavras-chave: Cancro do pulmão. Metástases gastrointestinais. Metástase cólica. Estadiamento.

P42. ADENOCARCINOMA BRONCO-PULMONAR: SOBREPOSIÇÃO DO EGFR, ALK E MET SEM ALTERAÇÃO DO KRAS

M.R. Silva^{1,3}, A. Alarcão^{1,3}, A.F. Ladeirinha¹, M.J. d'Aguiar¹, T. Ferreira¹, V. Sousa^{1,4}, L. Carvalho^{1,4}

¹Instituto de Anatomia Patológica; ²CIMAGO-Centro de Investigação em Meio Ambiente, Genética e Oncobiologia; ³Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Os rearranjos do gene ALK (que codifica um receptor tirosina-quinase) estão presentes em 2-7% dos carcinomas do pulmão e são responsáveis pela activação constitutiva de uma proteína oncogénica aparentemente sem sobreposição de mutações dos genes EGFR e KRAS e associada a resistência aos anti-EGFR mas, altamente sensível ao tratamento com os inibidores do ALK como o crizotinib.

Objectivos: Seleccionar doentes com rearranjos ALK através do screening de positividade por FISH para terapêutica dirigida com crizotinib.

Métodos: Em 126 secções representativas de peças cirúrgicas de carcinoma do pulmão de todos os tipos histológicos, aplicou-se por FISH a sonda de dupla cor de separação (Abbott) e por imunohistoquímica (IHQ), o anticorpo monoclonal 5A4 (Leica). Simultaneamente, as mutações dos genes EGFR e KRAS foram determinadas por sequenciação do DNA e a amplificação dos genes EGFR e MET por FISH (Abbott).

Resultados: A IHQ foi aplicada aos casos ALK positivos por FISH. Nesta avaliação, dos 126 tumores, 9 adenocarcinomas (7%) tinham resultados ALK positivos por FISH correspondendo aos scores 2+ ou 3+ na IHQ, em doentes com idades compreendidas entre os 42-79 anos. De entre estes 9 casos ALK positivos por FISH, 3 tinham mutações do EGFR e 2 tinham amplificações em ambos os genes EGFR e MET por FISH. A IHQ mostrou correlação com o rearranjo do ALK por FISH. Em geral o KRAS apresentou-se na forma wild type.

Conclusões: A pesquisa das mutações do gene EGFR mostrou ser necessária no contexto actual para a terapia dirigida. Concomitantemente observaram-se alterações do EGFR e MET com o rearranjo do ALK determinado por FISH. Os casos FISH positivos para o ALK mostraram concordância com a expressão da proteína por IHQ. Os rearranjos do ALK devem ser avaliados nos adenocarcinomas bronco-pulmonares, pela sua responsabilidade na resistência aos inibidores tirosina-quinase dos tumores com mutação no gene EGFR, para aplicação da terapia alvo do ALK.

Palavras-chave: Alterações do ALK. Inibidor do ALK. Rearranjo do ALK.

P42. BRONCHIAL-PULMONARY ADENOCARCINOMA: EGFR, ALK AND MET ALTERATIONS OVERCROSS WHILE KRAS IS OVERLOOKING

M.R. Silva^{1,3}, A. Alarcão^{1,3}, A.F. Ladeirinha¹, M.J. d'Aguiar¹, T. Ferreira¹, V. Sousa^{1,4}, L. Carvalho^{1,4}

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

Introduction: ALK (encodes a tyrosine kinase receptor) rearrangements are present in 2-7% of lung carcinomas and are responsible for a constitutively active and oncogenic protein reported as exclusive of EGFR and KRAS mutations and associated with resistance to EGFR inhibitors but highly sensitive to treatment with ALK-inhibitor crizotinib.

Objectives: Screen ALK positivity by FISH to select patients with ALK rearrangement for targeted therapy with crizotinib.

Methods: FISH with break-apart dual color probe (Abbott) and immunohistochemistry (IHC) - monoclonal antibody clone 5A4 (Leica) were applied to 126 representative sections of bronchial-pulmonary carcinomas in surgical specimens of all histological types. Simultaneously EGFR and KRAS mutations were determined by DNA direct sequencing and EGFR and MET genes amplification, by FISH (Abbott).

Results: IHC was applied in FISH ALK positive cases. Of the 126 tumors screened, 9 were adenocarcinomas (7%) had FISH-ALK positive results corresponding to scores 2+ or 3+ in IHC, in 42-79 aged patients. Among these 9 FISH-ALK positive cases, 3 had EGFR mutations and 2 had both EGFR and MET gene amplifications in FISH, IHC correlated with FISH for ALK gene rearrangement. KRAS was wild type in general.

Conclusions: The search of EGFR mutations revealed again to be necessary in this context of targeted therapy. Concomitant EGFR and MET alterations were observed with ALK rearrangement. ALK gene rearrangement determined by FISH revealed concordance

with ALK protein expression by IHC. ALK status must be tested in advanced bronchial-pulmonary adenocarcinoma, as it could be responsible for TKI-resistance of EGFR mutated tumors that benefit from ALK-targeted agents.

Key words: ALK-inhibitor. ALK rearrangement. ALK status.

P43. TUMOR MISTO TIPO GLÂNDULAS SALIVARES PRIMÁRIO DO PULMÃO - CASO CLÍNICO

R. Fernandes, N. Sousa, C. Torres, A. Tavares, J. Correia

Hospital Sousa Martins-Guarda.

O tumor misto tipo glândulas salivares primário do pulmão é uma entidade clínica rara. Descrevemos um caso de uma doente de 55 anos a quem foi diagnosticado um nódulo pulmonar sólido com 2,2 cm no segmento basal interno do lobo inferior esquerdo com múltiplas formações infra centimétricas satélites. Foi efectuada ressecção atípica do nódulo na qual se procedeu também à inclusão do parênquima pulmonar que tinha as formações satélites. O estudo anatomo patológico foi compatível com tumor misto tipo glândulas salivares primitivo do pulmão com características benignas. A doente continua sem evidências de recorrência 5 anos após a cirurgia. A propósito deste caso clínico faz-se uma revisão do tema.

Palavras-chave: Tumor misto glândulas salivares pulmão. Ressecção atípica.

P44. ACINO PULMONAR HUMANO: A INCIDÊNCIA DE NEOPLASIAS RADIOINDUZIDAS NA PERSPECTIVA MICRODOSIMÉTRICA

A. Louro¹, L. Peralta^{1,2}, S. Soares^{2,3}

¹Laboratório de Instrumentação e Física Experimental de Partículas (LIP). ²Faculdade de Ciências da Universidade de Lisboa (FCUL). ³Faculdade de Ciências da Universidade da Beira Interior (FCUBI).

Neste trabalho levou-se a cabo a construção de um modelo microdosimétrico do acino pulmonar humano (MMAP) que possibilita o estudo da dose fornecida por partículas alfa, resultantes da desintegração do radão habitacional e seus descendentes, em células radiosensíveis locais. MMAP é um modelo anatómico que representa as vias respiratórias como um sistema de cilindros concêntricos, ilustrativos das secções tubulares típicas dos brônquios e bronquíolos e, esferas concêntricas representativas das secções esféricas típicas dos alvéolos pulmonares. Estuda-se de forma particular células secretoras localizadas na geração 19 (G19), células secretoras e basais que revestem internamente os alvéolos pulmonares assim como, células das paredes dos capilares sanguíneos e glóbulos vermelhos. Dá-se especial atenção à interação das partículas alfa com os núcleos das células estudadas. A modulação de geometrias complexas à escala subcelular é possível utilizando um código Monte Carlo, designado por AlfaMC, rápido e versátil. A incidência de neoplasias radioinduzidas na região estudada, é analisada tendo em conta grandezas microdosimétricas, nomeadamente os padrões de deposição de energias específica e lineal, sobre e as células sensíveis estudadas. Tomando uma fonte de radão, por exemplo, pode-se concluir que a energia específica média depositada sobre as células secretoras radiosensíveis aumenta à medida que nos aproximamos dos alvéolos pulmonares, assumindo valores de 0,17 Gy nos brônquios da 4ª geração (G4), 0,42 Gy no bronquíolo da 15ª geração (G15) e 1,12 Gy nos bronquíolos respiratórios da 19ª geração (G19). A fração de sobrevivência das células interatuadas diminui de 89% no G4 para 76% no G15 e para 47% no G19. A nível do alvéolo pulmonar, revestido pela densa rede de capilares, as células

basais recebem uma energia específica média superior a 100 Gy a que corresponderá a sua apoptose. Já as células secretoras de surfactante alveolar e os glóbulos vermelhos, possuem uma fração de sobrevivência de 62% e 89%, respetivamente, podendo sobreviver à interação mas, serem responsáveis pelo aparecimento de neoplasias locais. A pequena capacidade de restauro das células estudadas aliada aos elevados valores de energia em si depositada, faz da região do acino pulmonar uma região potencialmente candidata ao desenvolvimento de tumores radioinduzidos.

Palavras-chave: Radão. Microdosimetria. Células. Pulmão.

P45. BENEFÍCIOS DE UM PROGRAMA DE REABILITAÇÃO RESPIRATÓRIA EM DOENTES COM CANCRO DO PULMÃO

A. Gonçalves, A. Maurício, N. Sousa, L. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Hospital Sousa Martins-ULS-Guarda.

Introdução: Inicialmente estudada para doentes pulmonares crónicos, a Reabilitação Respiratória tem vindo a ganhar interesse quando aplicada a doentes com cancro do pulmão. Após uma cirurgia que pretende ser curativa, verifica-se uma diminuição de alguns parâmetros da função respiratória, diminuição da capacidade funcional e tolerância ao esforço, aumento dos níveis de ansiedade e depressão e por conseguinte deterioração da qualidade de vida. Um programa de Reabilitação Respiratória permite diminuir as incapacidades físicas e psicológicas causadas por uma doença respiratória.

Objectivos: Avaliar os benefícios de um programa de reabilitação respiratória em doentes com cancro do pulmão após cirurgia curativa.

Métodos: Foram avaliados e tratados quatro doentes do sexo masculino com neoplasia do pulmão de não pequenas células, encaminhados para o sector de Reabilitação Respiratória pelo Pneumologista assistente. Todos realizaram cirurgia e foram avaliados pré e pós programa com Provas Funcionais Respiratórias, Prova de Marcha de Seis Minutos (PM6M), uma repetição máxima de vários grupos musculares (1 R.M.), Questionário de Qualidade de Vida (EORTC QLQ-C30) com módulo específico para o cancro do pulmão (EORTC QLQ-LC30), Questionário do Hospital St. George na Doença Respiratória (SGRQ), Escala de Actividades da Vida Diária (LCADLS) e Escala de Ansiedade e Depressão (HADS). O programa de Reabilitação Respiratória implementado teve a duração 12 semanas e incluiu o treino de endurance, treino de força e técnicas de fisioterapia torácica.

Resultados: A distância percorrida na PM6M aumentou em média 81,25 metros, a força muscular dos membros superiores aumentou em média 2,7 kg, e nos membros inferiores ocorreu uma melhoria em média de 2 kg. No SGRQ a média do score total inicial foi de 39,3% e no final do programa de 17,6% indicando melhoria da qualidade de vida, e diminuíram os índices de ansiedade de 7,2 para 4,2 pontos e depressão de 6,7 para 2,5 pontos. Não foram encontradas alterações nas provas funcionais respiratórias.

Conclusões: Os doentes beneficiaram de um programa de reabilitação respiratória.

Palavras-chave: Reabilitação respiratória. Cancro do pulmão.

P46. APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO E HIPERTENSÃO ARTERIAL: 4 CASOS CLÍNICOS

J.P. Silva, J.R. Silva, S. Figueiredo, S. Torres, M. Bastos

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.

Introdução: A Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS) é reconhecida como um fator de risco independente para a Hipertensão Arterial (HTA). É estimado que a sua prevalência seja de aproximadamente 20% na população adulta se definida

como um índice de apneia/hipopneia (IAH) superior a 5 no estudo polissonográfico, sendo muitas vezes assintomática e consequentemente subdiagnosticada. A SAOS deverá ser convenientemente excluída no doente hipertenso refratário (em particular no obeso, com patologia do sono conhecida ou suspeita, padrão não dipper, predomínio diastólico e noturno) como potencial causa secundária de HTA. Vários estudos têm demonstrado que o tratamento dirigido para a SAOS com recurso ao CPAP - continuous positive airway pressure, tem contribuído para o controlo da pressão arterial, sobretudo nos doentes com HTA severa e refratária, com importância em termos de risco cardiovascular global. Os autores pretendem relatar 4 casos clínicos de forma sumária, representativos da necessária interdisciplinaridade e cooperação entre a Consulta de Hipertensão e a Consulta de Patologia do Sono, no diagnóstico e tratamento atempado destes casos.

Casos clínicos: 3 doentes do sexo masculino e 1 do sexo feminino com SAOS, entre a 4ª e 6ª década de vida, todos referenciados à consulta hospitalar por HTA secundária.

Discussão: Após o diagnóstico de SAOS e tratamento dirigido com CPAP, todos os doentes evoluíram favoravelmente em termos de controlo da sua tensão arterial, com melhoria significativa do perfil de risco cardiovascular e redução substancial dos fármacos anti-hipertensores instituídos, demonstrando a estreita relação entre estas duas patologias.

Palavras-chave: Apneia. Sono. Hipertensão. Refratária.

P47. TERAPÊUTICA HORMONAL DE SUBSTITUIÇÃO NA APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO: UMA RELAÇÃO POSITIVA?

A.T. Castro, J. Duarte, J. Cravo, S. Freitas, M.J. Matos

Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

Introdução: Os distúrbios respiratórios do sono são menos comuns na mulher pré-menopáusicas do que no homem. O aumento da prevalência da Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS) em mulheres pós-menopáusicas pode estar associada ao declínio das hormonas sexuais femininas. Este pressuposto pode levar à hipótese de que algum grau de melhoria pode ser obtido através da terapêutica hormonal de substituição (THS). No entanto, os estudos prévios são escassos e inconsistentes.

Objectivos: Investigar o impacto da THS na SAOS em mulheres pós-menopáusicas.

Métodos: Foi feita uma revisão retrospectiva das mulheres pós-menopáusicas com SAOS diagnosticada por polissonografia no Laboratório do Sono dos Hospitais da Universidade de Coimbra entre 2003-2012. Foram colhidas as respectivas informações demográficas, queixas relacionadas com o sono, co-morbilidades e outros dados clínicos considerados relevantes. Os antecedentes relativamente à menopausa e à prescrição de THS foram obtidos através de um questionário telefónico pré-definido. A menopausa foi definida como a ausência de período menstrual há mais de um ano. As doentes foram divididas em dois grupos consoante tivessem realizado ou não THS. Foi usado o teste T para avaliar as diferenças estatísticas entre os grupos.

Resultados: Foram obtidos os dados clínicos completos de 134 mulheres pós-menopáusicas com o diagnóstico de SAOS, das quais 57 tinham realizado THS. Não houve diferenças significativas entre os dois grupos em relação à idade (média $\pm$ DP, 61,8 $\pm$ 8,3 vs 61,3 $\pm$ 6,2 anos), IMC (52,2 $\pm$ 14,8 vs 49,8 $\pm$ 14,9 kg/m²), queixas relacionadas com o sono ou co-morbilidades. O IAH e o tempo de saturação periférica de oxigénio abaixo de 90% foram significativamente menores nas mulheres que receberam THS ($p = 0,020$ e $p = 0,012$, respectivamente). Não foi encontrada qualquer correlação entre a gravidade da SAOS e a idade de início da THS ou a duração do tratamento hormonal.

Conclusões: Este estudo sugere que a THS pode ter um papel positivo em mulheres pós-menopáusicas com SAOS.

Palavras-chave: Menopausa. Apneia obstrutiva do sono. Terapêutica Hormonal de Substituição.

P47. HORMONAL REPLACEMENT THERAPY IN OBSTRUCTIVE SLEEP APNOEA: IS THERE A POSITIVE LINK?

A.T. Castro, J. Duarte, J. Cravo, S. Freitas, M.J. Matos

Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

Introduction: Sleep disordered breathing is less common in women than men until menopause. The increased prevalence of obstructive sleep apnoea (OSA) in postmenopausal women may be associated to the decline in female sex hormones after menopause. This presumption could lead to the hypothesis that some degree of improvement may be achieved through hormonal replacement therapy (HRT). However, previous studies are scarce and inconsistent.

Objectives: To investigate the impact of HRT in OSA of postmenopausal women.

Methods: Postmenopausal women diagnosed with OSA by standard polysomnography at the Sleep Laboratory of Coimbra University Hospitals between 2003-2012 were retrospectively reviewed. Demographics, sleep-related complaints, co-morbidities and other relevant clinical data were collected. Menopausal history and HRT prescription were obtained by preset telephone questionnaire. Menopause was defined as lack of menstrual period for more than one year. The patients were divided into two groups according to whether or not they had received HRT. T-test was used to assess statistical differences between the groups.

Results: Complete clinical data was obtained from 134 postmenopausal women diagnosed with OSA, of which 57 had received HRT. There were no baseline differences between the two groups regarding age (average $\pm$ SD, 61.8 $\pm$ 8.3 vs 61.3 $\pm$ 6.2 years), BMI (52.2 $\pm$ 14.8 vs 49.8 $\pm$ 14.9 kg/m²), sleep-related complaints or co-morbidities. IAH and time of oxygen peripheral saturation spent below 90% were significantly lower in women that had received HRT ($p = 0.020$ and $p = 0.012$, respectively). No correlation was found between OSA severity and HRT onset age or length of hormonal treatment.

Conclusions: This study suggests that HRT may have a positive role in postmenopausal women with OSA.

Key words: Menopause. Obstructive sleep apnoea. Hormonal Replacement Therapy.

P48. MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA PULMONAR - APRESENTAÇÃO ATÍPICA

J. Duarte, P. Ferreira, J. Cravo, A.T. Castro, A.J. Ferreira, T. Alfaro

Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC.

Introdução: O aparecimento de hemoptises com maior ou menor gravidade está associado a múltiplas patologias, nomeadamente às malformações arteriovenosas pulmonares, uma patologia rara na prática clínica, sendo por isso fundamental um elevado índice de suspeição e uma investigação etiológica metódica de modo a permitir o seu diagnóstico e abordagem terapêutica mais adequada.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso clínico de um homem de 66 anos de idade, grande fumador (CT 30 UMA) e hipertenso, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por hemoptises de

gravidade moderada, referindo episódios recorrentes, ligeiros e auto-limitados desde os 31 anos sem causa identificada. O exame físico não apresentava alterações. Analiticamente evidenciava-se diminuição de 2 g/dL do valor sérico da hemoglobina em relação ao valor anterior, sem outras alterações do hemograma, coagulação, bioquímica e gasometria arterial. No internamento, procedeu-se a pesquisa de défice de α_1 -antitripsina que foi negativa e não se identificaram microrganismos na cultura de expectoração. A tomografia computadorizada (TC) do tórax identificou uma área em “vidro despolido” no lobo superior direito (LSD) do pulmão, compatível com hemorragia intra-alveolar. Contudo não foi visualizado nenhum vaso sangrante na broncofibroscopia, nem nos restantes exames complementares, nomeadamente na TC com administração de contraste endovenoso (angio-TC), angiografia e cintigrafia com eritrócitos marcados. Por agravamento do número e volume das hemoptises, foi sujeito a ressecção cirúrgica do LSD, identificando-se na peça anatómica uma malformação arteriovenosa de localização hilar, com hemorragia alveolar e enfartes isquémicos. Actualmente, encontra-se assintomático e sem recorrência dos sintomas.

Conclusões: Este caso merece destaque por se tratar de um doente com malformação arteriovenosa pulmonar, com apresentação e localização atípicas, cujo diagnóstico foi obtido à margem do exame “gold standard”, após abordagem terapêutica curativa.

Palavras-chave: Hemoptises. Malformação arteriovenosa pulmonar.

P49. PNEUMONITE DE HIPERSENSIBILIDADE - UM CASO CLÍNICO INVULGAR

M. Saldanha Mendes, M.J. Valente, S. Valente

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar da Cova da Beira-EPE.

Introdução: A Pneumonite de Hipersensibilidade é uma doença granulomatosa do pulmão associada à exposição a vários agentes, orgânicos e inorgânicos. O quadro clínico, as repercussões funcionais, a evolução e os aspectos histopatológicos apresentam grande variabilidade inter-individual.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de um homem de 57 anos de idade, caucasiano, não fumador, jardineiro com exposição a herbicidas, sem história de outras exposições ambientais relevantes, com o diagnóstico de Pneumonite de Hipersensibilidade desde 2008, obtido através de biópsia pulmonar cirúrgica, com um padrão histológico de Pneumonia Intersticial Usual -like (UIP-like). Apesar da cessação da exposição aos herbicidas desde a data do diagnóstico, tem mantido rápida progressão clínica, funcional e imagiológica da doença. Apresenta dessaturação grave na prova de marcha dos seis minutos, um padrão ventilatório caracterizado por restrição moderada, diminuição grave da DLCO, e extensas áreas de fibrose bilateral, evidentes na TC do tórax.

Conclusões: O caso apresentado destaca-se pela presença de um padrão histológico infrequente na Pneumonite de Hipersensibilidade, e pela progressão galopante da doença apesar do afastamento do factor desencadeante.

Palavras-chave: Pneumonite de hipersensibilidade.

P50. CORPO ESTRANHO NA VIA AÉREA - O GRANDE SIMULADOR

M. Reis, R. Gomes, S. Correia, A. Tavares, F. Luís

Serviço de Pneumologia, Hospital Sousa Martins, ULS Guarda (Director de Serviço: Dr. Luís Ferreira).

Introdução: A apresentação clínica de aspiração de corpo estranho (ACE) é variável, depende entre outros factores da natureza do corpo estranho (CE) e respectiva localização. Os CE podem

causar lesões irreversíveis na via aérea. Na ausência de história de aspiração e suspeição clínica e imagiológica previamente à realização de Broncofibroscopia (BFC), o diagnóstico é difícil.

Caso clínico.: Caso 1: doente do sexo masculino, de 61 anos, não fumador. Antecedentes pneumológicos de bronquite asmatiforme desde há 2 anos. Recorreu ao Serviço de Urgência por um quadro de tosse produtiva, dispneia e toracalgia tipo pleurítica à esquerda, com 2 semanas de evolução. Fez 2 esquemas de antibioterapia sem melhoria. À observação apresentava diminuição do murmúrio vesicular na base esquerda, analiticamente elevação dos parâmetros inflamatórios, gasimetria com insuficiência respiratória global e na radiografia do tórax hipotransparência homogénea nos 2/3 inferiores do pulmão esquerdo, com desvio homolateral da traqueia. Internado com hipótese diagnóstica de neoplasia do pulmão com pneumonia obstrutiva associada. Realizou BFC com identificação de vértebra de galinha encravada na árvore brônquica esquerda com oclusão total por tecido de granulação. Posteriormente o doente refere início das queixas de sibilância recorrente e tosse produtiva há 2 anos após um jantar. Caso 2: doente de 50 anos de idade. Trabalhador da indústria da pedra (Granito). Antecedentes de Silicose. Hábitos alcoólicos e tabágicos prévios. Na consulta de Pneumologia referiu tosse produtiva, cansaço e emagrecimento com 1 ano de evolução e a toma de vários antibióticos sem melhoria. Na TAC do tórax apresentava padrão nodular, micronodular em ambos lobos inferiores e bronquiectasias, broncoceles no lobo inferior direito e adenopatias de novo pré - carinais e em conglomerado no hilo direito. Por suspeita de Tuberculose pulmonar realizou BFC com identificação de CE de consistência duro elástica a nível do brônquio lobar inferior direito. A perda da recolha do corpo estranho inviabilizou a sua identificação.

Discussão: Estes casos enfatizam o facto de a apresentação clínica de ACE ser variável e que adultos saudáveis podem tolerar a aspiração de CE por períodos longos, sendo a Broncoscopia Gold Standard no diagnóstico e terapêutica.

Palavras-chave: Corpo estranho. Manifestação clínica. Fibroscopia.

P51. UM CASO EM QUE O ASPERGILOMA “ESCONDIA” ALGO MAIS

C. Gaspar, A.S. Santos, A.R. Barata, E. Teixeira, R. Sotto-Mayor

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

Caso clínico: Relatamos um caso de um homem de 63 anos com antecedentes de tabagismo, sequelas de tuberculose pulmonar e esclerose múltipla sob tratamento com interferon-beta, que se apresentou com expectoração hemoptóica. A tomografia computadorizada (TC) do tórax revelou enfisema bolhoso e uma cavidade no lobo superior direito contendo uma massa com sinal do crescente aéreo, sugestivo de micetoma. Apesar de ter sido instituído tratamento antifúngico apropriado, não se verificou melhoria clínica e a reavaliação por TC mostrou maior espessamento das paredes da cavidade. Realizou-se broncoscopia e lavado bronco-alveolar cujos resultados foram negativos. Os aspectos de imagem foram considerados suspeitos de malignidade, pelo que o doente foi submetido a lobectomia superior direita. A análise da peça cirúrgica revelou adenocarcinoma moderadamente diferenciado e ainda Aspergillus no interior da cavidade.

Discussão: Embora a coexistência de micetoma e carcinoma do pulmão seja rara, este caso demonstra que mesmo em casos sugestivos de micose, deve ser feita uma investigação agressiva sempre que se suspeite de malignidade, incluindo abordagem cirúrgica quando necessário.

Palavras-chave: Aspergiloma. Cancro do pulmão. Adenocarcinoma.

P51. A CASE WHERE ASPERGILLOMA WAS “HIDDING” SOMETHING ELSE

C. Gaspar, A.S. Santos, A.R. Barata, E. Teixeira, R. Sotto-Mayor

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

Case report: We report a case of a 63-years-old men with a history of smoking, pulmonary tuberculosis sequelae and multiple sclerosis under treatment with beta-interferon, who presented with bloody sputum. A chest computed tomography (CT) scan revealed bullous emphysema and a cavity in the right upper lobe containing a mass with typical air-crescent sign, suggestive of a fungus ball. Despite appropriate antifungal treatment, there was no clinical improve and a new CT scan showed thickening of the cavity's wall. Bronchoscopy and bronchoalveolar lavage were performed with negative results. Image aspects were considered suspicious for malignancy and the patient underwent right upper lobe lobectomy. The surgical specimen was consistent with moderately differentiated adenocarcinoma as well as Aspergillus in the cavity space.

Discussion: Although the coexistence of micetoma and lung cancer being unusual, this case shows that even in cases suggestive of mycosis, an aggressive investigation should be carried out if malignancy is suspected, including surgical approach when necessary.

Key words: *Aspergilloma. Lung cancer. Adenocarcinoma.*

P52. MESOTELIOMA PLEUROPERICÁRDICO MIMETIZANDO POLISSEROSITE DE ETIOLOGIA BACILAR

L. Nascimento¹, B. Conde¹, R. Noya¹, R. Margato², L. Ribeiro, A.M. Fernandes¹, A. Afonso¹

¹*Serviço de Pneumologia;* ²*Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.*

Introdução: A polisserosite define-se como a inflamação de duas ou mais membranas serosas com derrame associado. O diagnóstico diferencial engloba causas como a insuficiência cardíaca congestiva, a cirrose hepática, doenças auto-imunes, neoplásicas e infecciosas. Apresentamos o caso de uma doente admitida nos internamentos de cardiologia e posteriormente de pneumologia do nosso hospital em janeiro de 2011 para estudo de polisserosite com predomínio de derrame pericárdico.

Caso clínico: Doente de 44 anos, do sexo feminino, sem antecedentes patológicos de relevo, não fumadora, trabalhadora em adega, recorre ao serviço de urgência em Janeiro de 2011 por quadro com duas semanas de evolução caracterizado por tosse não produtiva, toracalgia referida à face posterior do hemitórax direito de características pleuríticas, febre (38-39 °C) e dispneia para pequenos esforços. Realizou os seguintes exames complementares de diagnóstico: estudo analítico: anemia normocítica/normocrômica, monocitose (13,3%), trombocitose (562.000) e proteína C reactiva elevada (6,8); telerradiografia do tórax: índice cardiorácico aumentado e apagamento do seio costofrénico direito; tomografia computadorizada do tórax: alteração no ápice pulmonar suspeita de infecção prévia por mycobacterium tuberculosis; ecocardiograma transtorácico: derrame pericárdico de grande volume; pericardiocentese diagnóstica e evacuadora cuja análise do líquido revelou tratar-se de um exsudado com predomínio de mononucleares com valor de ADA elevado e de glicose baixo. Assumida etiologia bacilar e iniciada terapêutica com isoniazida, rifampicina, pirazinamida e etambutol mas sem resposta vindo a doente a evoluir para tamponamento cardíaco. Após estabilização, realizada pericardiotomia cuja análise histológica fez o diagnóstico de mesotelioma pericárdico do tipo epitélioide, com pequenos implantes pleurais, tendo iniciado quimioterapia com cisplatina e pemetrexed.

Discussão: O diagnóstico diferencial da polisserosite, em particular nos doentes que apresentam febre, deve incluir o despiste de etiologia bacilar. No caso apresentado, e devido à evolução clínica desfavorável e refractária à terapêutica com tuberculostáticos instituída, foi realizada investigação adicional que permitiu firmar o diagnóstico definitivo de mesotelioma pleuropericárdico de tipo epitélioide.

Palavras-chave: *Mesotelioma. Polisserosite bacilar.*

P53. UM CASO RARO DE PÓLIPO FIBROEPITELIAL BRÔNQUICO

C. Gaspar, C. Araújo, J. Semedo, P. Esteves, L. Carreiro

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

Introdução: Os pólipos fibroepiteliais brônquicos são uma forma de apresentação rara de tumor endobrônquico benigno, histologicamente caracterizados por um estroma fibrovascular revestido por epitélio respiratório normal.

Caso clínico: Relatamos um caso de um homem de 79 anos admitido por dispneia, tosse e expectoração purulenta com 10 dias de evolução. Em tomografia computadorizada do tórax foi detectada massa com densidade de partes moles adjacente à parede posterior do brônquio principal esquerdo a cerca de 1 cm da carina. A broncoscopia flexível de fibra óptica revelou uma lesão pediculada polilobulada de superfície brilhante. As biópsias da lesão foram inconclusivas. Realizou-se broncoscopia rígida, tendo sido utilizada uma combinação de diatermocoagulação por Árgon-plasma e debulking para excisão completa do tumor. O exame patológico foi compatível com pólipo fibropitelióide. A reavaliação endoscópica não mostrou sinais de tumor.

Discussão: Devido ao facto de ser revestido por epitélio normal, as biópsias deste tipo de tumor são muitas vezes inconclusivas, tornando necessária a excisão para diagnóstico histológico. Contudo, e apesar de raro, o seu aspecto endoscópico é muito característico, pelo que o seu reconhecimento permite suspeitar o diagnóstico e avançar para excisão endoscópica que é geralmente curativa.

Palavras-chave: *Pólipo fibroepitelial. Tumor endobrônquico. Broncoscopia.*

P53. A RARE CASE OF FIBROEPITHELIAL POLYP OF THE BRONCHUS

C. Gaspar, C. Araújo, J. Semedo, P. Esteves, L. Carreiro

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

Introduction: Bronchial fibroepithelial polyps are a rare form of benign endobronchial tumor, histologically characterized by a fibrovascular stroma covered by normal respiratory epithelium.

Case report: We report a case of a 79-years-old men admitted by dyspnoea, cough and purulent sputum in the last 10 days. A computed tomography scan of the thorax detected a soft tissue mass attached to the posterior wall of the main left bronchus, distancing about 1cm from the carina. Flexible fiber-optic bronchoscopy revealed a polilobulated pedunculated lesion with a glossy surface. Biopsy specimens were inconclusive. Rigid bronchoscopy was performed, and a combination of Argon-plasma diatermocoagulation and debulking was used to completely excise the tumour. Pathological examination was consistent with fibroepithelial polyp. Endoscopic reevaluation showed no signs of tumour.

Discussion: Since it is covered by normal epithelium, biopsy specimens from this type of tumour are often not conclusive, making excision necessary to obtain a histological diagnosis. However, and despite being rare, its endoscopic look is very distinctive, and

it's recognition allow us to suspect the diagnosis and advance to endoscopic excision, that is generally curative.

Key words: *Fibroepithelial polyp. Endobronchial tumor. Bronchoscopy.*

P54. UTILIDADE DO LBA EM NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS

A. Carreiro¹, P. Ferreira², J. Dionísio², D. Costa²

¹Hospital do Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada. ²Instituto Português de Oncologia de Lisboa.

Introdução: As infecções respiratórias, especialmente a pneumonia, constituem uma ameaça para os doentes imunocomprometidos. Os doentes com neoplasias hematológicas (NH) apresentam elevado risco de infecções invasivas, associadas a elevada mortalidade. Entre os métodos de diagnósticos aplicados aos doentes imunocomprometidos com infiltrados pulmonares, o lavado bronquiolo-alveolar (LBA) apresenta um grande valor prático.

Objectivos: Avaliar a utilidade do LBA nos doentes com NH e sintomas respiratórios ou alterações imagiológicas.

Métodos: Estudo retrospectivo aplicado a todos os doentes com NH e sintomas respiratórios ou alterações imagiológicas submetidos a LBA no nosso serviço, entre 2008-2012.

Resultados: Realizou-se LBA em 193 doentes. Não foram registadas complicações major ou minor relacionadas com a realização do LBA. A quantidade de líquido recolhido variou entre 4% e 80% do volume instilado ($68,47 \pm 27,58$ mL). A idade média foi $53,67 \pm 17,47$ e 59,1% eram do sexo masculino. As principais razões para a realização do LBA foram: suspeita de infecção ou patologia intersticial e avaliação de envolvimento pulmonar. A radiografia/TC tórax demonstravam um padrão intersticial em 64 doentes, padrão alveolar focal em 53 doentes, nódulos em 35 doentes e outras alterações em 25 doentes. 16 doentes não apresentavam alterações imagiológicas. A média percentual dos linfócitos, neutrófilos, eosinófilos e macrófagos do LBA foi 22,69%, 11,05%, 1,8% e 63,7%, respectivamente. O LBA foi considerado positivo em 84 doentes, com isolamento microbiológico em 72 doentes e identificação de compromisso neoplásico pulmonar em 12 doentes. Os microorganismos mais frequentes foram Citomegalovírus, Herpes Vírus Humano-7, Candida e Pneumocystis jirovecii. Não existiu correlação significativa entre a presença de leucocitose ou leucopenia e a existência de isolamento microbiológico ($p = 0,56$), bem como entre o valor da PCR e o isolamento de microorganismos ($p = 0,69$). Por outro lado, não existiu correlação entre a etiologia microbiológica da pneumonia e o padrão radiológico ($p = 0,085$).

Conclusões: Noutras séries o valor diagnóstico de LBA variou entre 15% e 60% em doentes com NH e infiltrados pulmonares. Neste estudo o LBA permitiu o diagnóstico em 43,5% dos doentes. Este estudo confirma a importância diagnóstica e a inocuidade do LBA, em patologia pulmonar de doentes com NH, nomeadamente de etiologia infecciosa.

Palavras-chave: *Lavado bronquiolo-alveolar. Neoplasia hematológica. Patologia pulmonar.*

P54. UTILITY OF BAL IN HEMATOLOGICAL MALIGNANCY

A. Carreiro¹, P. Ferreira², J. Dionísio², D. Costa²

¹Hospital do Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada. ²Instituto Português de Oncologia de Lisboa.

Introduction: Respiratory infections, particularly pneumonia, constitute a major threat to immunocompromised patients. Patients with hematologic malignancy (HM) are at the high risk of acquiring invasive infections, associated with a high mortality. Among the diagnostic methods applied to immunocompromised patients with pulmonary infiltrates, bronchoalveolar lavage (BAL) has achieved the greatest practical value.

Objectives: Evaluate the utility of BAL in patients with HM and respiratory symptoms or imaging changes.

Methods: Retrospective analysis of all consecutive patients with HM and respiratory symptoms or imaging changes who underwent BAL in our institution, between 2008-2012.

Results: BAL was performed in 193 patients. There were no major or minor complications related to the performance of BAL. The quantity of fluid recovered ranged from 4% to 80% of the infused volume (68.47 ± 27.58 mL). The mean age was 53.67 ± 17.47 (range: 3-83 years) and 59,1% were men. The main reasons for performing BAL were: suspected infection, suspected interstitial disease and evaluation of pulmonary involvement. Chest radiograph or CT disclosed an interstitial pattern in 64 patients, a focal alveolar pneumonia in 53 patients, nodules in 35 patients and other abnormalities in 25 patients. Sixteen patients had normal imaging. The mean percentage of recovered lymphocytes, neutrophils, eosinophils and macrophages was 22.69%, 11.05%, 1.8% and 63.7%, respectively. BAL was considered positive in 84 patients, with isolation of an infectious agent in 72 patients and identification of pulmonary malignancy in 12 patients. The most frequent microorganisms were Cytomegalovirus, Human Herpesvirus 7, Candida and Pneumocystis jirovecii. There was no correlation between the presence of leukocytosis or leukopenia and the isolation of microorganisms ($p = 0.56$). Also the isolation of microorganisms did not differ according to the value of C-reactive protein ($p = 0.69$). On the other hand, there was no correlation between the microbiological cause of the pneumonia and the radiological finding ($p = 0.085$).

Conclusions: In other series the diagnostic yield of BAL has been found to vary between 15% and 60% in HM patients with lung infiltrates. Our overall diagnostic yield was 43.5%. This study confirms the diagnostic value and safety of BAL in lung pathology of patients with NH, including infectious etiology.

Key words: *Bronchoalveolar lavage. Hematologic malignancy. Lung pathology.*

P55. EMBOLIA GASOSA - UMA COMPLICAÇÃO RARA

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

Serviço de Pneumologia dos CHUC/HUC (Director: Dr. Mário Loureiro).

Introdução: A biópsia guiada por tomografia computadorizada (TC) é um procedimento com um papel bem definido no diagnóstico de lesões pulmonares e mediastínicas. Contudo, este procedimento não está isento de riscos. As complicações mais comuns são pneumotórax e hemoptises. A embolia gasosa com uma incidência estimada em 0,07%, é uma das complicações mais raras mas potencialmente fatal.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso clínico de um doente sexo masculino, 65 anos de idade, referenciado ao serviço de pneumologia para esclarecimento de massa pulmonar no lobo inferior esquerdo, evidenciada em TC torácica realizada em ambulatório. Neste contexto, realizou biópsia transtorácica guiada por TC. Após o procedimento, iniciou quadro clínico de amaurose bilateral e sensação de desconforto epigástrico, tendo realizado TC-CE e posteriormente RM-CE, tendo este último exame revelado alterações do tipo vascular em fase de instalação aguda, eventualmente dependentes de situação de hipoxémia. Nas horas seguintes, além da persistência do quadro inicial, iniciou agitação psicomotora, disartria flutuante e aparente lateralização motora direita, pelo que efectuou doppler transcraniano que demonstrou oclusão da artéria cerebral posterior direita e angioTC-CE, também com alterações que em conjunto com a presença de pequena quantidade de ar no ventrículo esquerdo, estabeleceu o diagnóstico provável de embolia gasosa. Foi transferido para o Hospital Pedro Hispano (Matosinhos) para oxigenoterapia hiperbárica, com resolução dos défices neurológicos anteriormente observados,

mas tendo como complicação hemotímpano bilateral. O resultado anatomopatológico da biópsia efectuada permitiu estabelecer o diagnóstico de tumor carcinóide, pelo que foi posteriormente, submetido a lobectomia inferior esquerda.

Discussão: A embolia gasosa apesar de ser uma complicação rara, associa-se a mortalidade elevada, pelo que a suspeição diagnóstica é de importância vital. O diagnóstico precoce e a rápida instituição da oxigenoterapia hiperbárica são fundamentais para a prevenção ou redução das sequelas neurológicas e das altas taxas de mortalidade. Embora, neste caso o diagnóstico não tenha sido imediato, verificou-se a resolução dos défices neurológicos, o que evidenciou a importância desta terapêutica, mesmo em situações clínicas, com algumas horas de evolução.

Palavras-chave: *Biópsia transtorácica. Embolia gasosa.*

P55. AIR EMBOLISM - A RARE COMPLICATION

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

*Department of Pulmonology of HUC (Director:
Dr. Mário Loureiro).*

Introduction: Computed tomography-guided needle biopsy is a procedure with a well-defined role in the diagnosis of pulmonary and mediastinal lesions. However, this procedure is not without risks. The most frequent complications are pneumothorax and hemothysis. Air embolism with an estimated incidence of 0.07%, is a rare but potentially fatal complication.

Case report: The authors report a case of a 65 year old male patient, who was referred to the pulmonology department, for clarification of a pulmonary mass in the left lower lobe, which had showed up in a chest CT performed in outpatient. In this context, a biopsy transthoracic CT-guided was performed. The procedure was followed by clinical bilateral blindness and epigastric discomfort; subsequent brain CT and MRI showed acute phase vascular changes, possibly due to hypoxemia. In the following hours, in addition to the persistence of the symptoms, the patient became agitated, with floating dysarthria and apparent right motor lateralization. A transcranial Doppler was performed which showed occlusion of the right posterior cerebral artery and a brain "angio" CT, together with the presence of a small amount of air in the left ventricle, which established the diagnosis of probable air embolism. The patient was transferred to the Pedro Hispano Hospital (Matosinhos) for hyperbaric oxygen therapy, the neurological problems previously observed were dealt with, but the complication of bilateral hemotympanum remained. Histopathological examination of the biopsy led to the diagnosis of carcinoid tumor, so a left lower lobectomy was subsequently performed.

Discussion: Air embolism despite being a rare complication, is associated with high mortality, so the presumptive diagnosis is of vital importance. Early diagnosis and rapid commencement of hyperbaric oxygen therapy are critical for preventing or at least reducing of neurological consequences and high mortality rates. Although in this case the diagnosis was not immediate, the neurological problems were resolved, which highlighted the importance of this therapy, even in clinical situations, when still in the early stages.

Key words: *Transthoracic biopsy. Air embolism.*

P56. TRAQUEOBRONCOPATIA OSTEOCONDROPLÁSTICA: RELATO DE 2 CASOS RAROS

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.

Introdução: A traqueobroncopatia osteocondroplástica (TO) é uma doença benigna rara, de etiologia desconhecida, que se caracteriza

pela presença de múltiplos nódulos osteo-cartilagíneos submucosos dispersos na parede ântero-lateral da árvore traqueobrônquica.

Casos clínicos: Caso 1: doente de 70 anos, sexo masculino, ex-fumador e com antecedentes de Tuberculose Pulmonar, referenciado para Pneumologia por nódulo pulmonar observado em radiografia do torax. Clinicamente referia tosse ocasional e episódios de toracalgia esquerda inespecífica. Realizou TC torácica, que revelou micronódulos pulmonares, o maior com 8,6 mm, bronquiectasias difusas e formações nodulares irregulares inferiores a 1 cm, com projeção no lumen da traqueia e brônquios principais. Foi submetido a videobroncofibroscopia (VBF), onde se observaram deformidades nodulares da parede ântero-lateral da traqueia, as quais foram biopsadas. Histologicamente confirmou-se o diagnóstico de TO. Não foi instituída terapêutica específica e o doente manteve seguimento em consulta. Atualmente, dois anos após o diagnóstico, apresenta-se assintomático e com estabilidade radiológica das lesões. Caso 2: doente de 88 anos, sexo masculino, internado por derrame pleural esquerdo, que foi interpretado como metapneumónico e tratado com antibioterapia durante 17 dias. Realizou TC torácica, que revelou derrame pleural esquerdo e irregularidades nodulares calcificadas na porção inferior da parede anterior da traqueia. Após a alta, obteve-se o resultado das hemoculturas, positivas para *Mycobacterium Tuberculosis* (MT), e o doente foi novamente internado. Iniciou terapêutica antibacilar e realizou VBF, onde se observaram lesões esbranquiçadas de consistência dura no 1/3 distal da traqueia, que foram biopsadas. Histologicamente confirmou-se a presença de TO. Nas secreções brônquicas isolaram-se MT e foi estabelecido o diagnóstico de Tuberculose Pulmonar. O doente teve alta, encontrando-se atualmente no 4º mês de tratamento. Apresenta-se assintomático do ponto de vista respiratório.

Discussão: Tal como descrito na literatura e observado nestes doentes, o diagnóstico da TO é geralmente incidental e a evolução clínica benigna, com necessidade de tratamento local específico por estenose ou sintomas persistentes apenas em raros casos. Destaca-se ainda o aumento do risco de infeções, nomeadamente por MT, e a importância de colocar esta hipótese de diagnóstico, quando perante as alterações radiológicas e endoscópicas descritas.

Palavras-chave: *Traqueobroncopatia osteocondroplástica. Doença rara.*

P56. OSTEOCHONDROPLASTIC TRACHEOBRONCHOPATHY: REPORT OF 2 CASES

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.

Introduction: Osteochondroplastic tracheobronchopathy (OT) is a rare benign disorder, with unknown etiology, characterised by the presence of osteocartilaginous nodules within the submucosa of the anterior and lateral walls of the trachea and the main bronchus.

Case reports: Case 1: 70 year-old male, past smoker, with a history of pulmonary tuberculosis, was sent to Pulmonology for a lung nodule observed in a chest x-ray. He complained of occasional cough and uncharacteristic left thoracic pain. The chest-CT revealed lung micronodules, the biggest with 8.6 mm, diffuse bronchiectasis and small irregular nodularities, with tracheobronchial lumen projection. The patient was submitted to a bronchofibroscopy, where nodular deformities in the anterior and lateral walls of the trachea were observed and biopsied. The histological examination confirmed the diagnosis of OT. No specific therapy was initiated and the patient maintained follow-up. Now, 2 years after the diagnosis, he is asymptomatic and with radiological stabilization of the lesions. Case 2: 70 year-old male, admitted to the hospital for a left pleural effusion, which was interpreted as metapneumonic and treated with antibiotherapy for 17 days. The chest-CT revealed a

left pleural effusion and calcified nodular irregularities in the lower portion of the anterior wall of the trachea. After hospital discharge, the result of blood cultures were obtained, which were positive for *Mycobacterium Tuberculosis* (MT), and the patient was readmitted. He initiated tuberculostatic treatment and was submitted to a bronchofibroscopy, where white 'rock' lesions were observed in the distal portion of trachea and were biopsied. The histological examination confirmed the diagnosis of OT. MT were isolated from bronchial secretions and the diagnosis of Pulmonary Tuberculosis was also established. The patient had hospital discharge and now he is the 4-month of treatment and is asymptomatic.

Discussion: As described in the literature and observed in this patients, the diagnosis of OT is usually incidental and the clinical course is benign, with only a few cases requiring local specific treatment for stenosis or uncontrolled symptoms. It is also worth noting the increasing risk of infections and the importance of thinking in this diagnosis when the radiological and endoscopic changes described are present.

Key words: *Osteochondroplastic tracheobronchopathy. Rare disease.*

P57. DENDRITIC CELL, MONOCYTE, B AND NK HUMAN DEFICIENCY SYNDROME, WITH PULMONARY ALVEOLAR PROTEINOSIS WITH FIBROTIC CHANGE. A DIAGNOSIS AFTER 5 DECADES

P.G. Ferreira, L. Carvalho, F. Gamboa

Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC.

Introduction: Dendritic cell, monocyte, B and NK lymphoid Human Deficiency Syndrome (DCMLS) is a novel immunodeficiency described in 2010, linked to GATA-2 mutation. We report the 23th worldwide known case to date.

Case report: Male patient with a five decade history of follow-up in a tertiary care university hospital, with records and ward admissions for: pulmonary tuberculosis; mal-absorption syndrome; failure to thrive; pneumococcal meningitis; chronic otitis media; and recurrent episodes of bronchitis and community-acquired pneumonias with identification of numerous bacteria and fungus. Additionally, he progressively developed verruciform epidermodysplasia, several in situ skin spinocellular carcinomas and an uncharacteristic progressive parenchymal lung disease. Recent HRCT showed reticulation, septal thickening, linear fibrotic bands and micronodulation with "tree-in-bud". Clinically, he came to present progressive emaciation and chronic complains of fatigue, productive cough with purulent sputum and grade II-III dyspnea. Recent respiratory function tests presented light obstructive syndrome with slightly reduced DLCO. As part of an extensive study, cystic fibrosis was thoroughly ruled out. The surgical lung biopsy suggested alveolar proteinosis (PAP) with fibrotic trace, based on aspects of alveolar distension with diffuse occupation by eosinophilic, PAS positive proteinaceous material with septal fibrosis and focal collagen deposition. Retrospective analysis revealed evidence of an ancient severe peripheral monocytopenia that was disregarded for some years, so as low B cell and NK cell counts. Serum immunoglobulins and complement levels were normal. Positive anti-cytoskeleton fibers and anti-vimentin antibodies were present. Sorological panel disclosed positive titers of anti-IgM and anti-IgG for CMV, EBV and HSV-1. Suspicion about a possible immunodeficiency syndrome with diffuse parenchymal lung disease was weighted. Peripheral blood flux-cytometry confirmed an undetectable population of dendritic cells, along with the absence of monocytes, B cells and NK cells. Bone marrow biopsy presented hypocellularity with dysplastic megakaryocytic abnormalities.

Discussion: The patient fulfilled diagnostic criteria for DCMLS. PAP isn't always diagnosed on the basis of classical imagiological features and its association with late pulmonary fibrosis has already

been reported. This syndrome should be highlighted as a rare cause of acquired PAP, with a radiological pattern encompassing potential fibrotic change. Failure to recognize monocytopenia may embargain the chance to diagnose this syndrome.

Key words: *Immunodeficiency. Pulmonary alveolar proteinosis.*

P58. ENDOCARDITE INFECIOSA POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS COMPLICADA COM EMBOLIZAÇÃO SÉPTICA PULMONAR

L. Bei, M. Mendes, C. Gavina, J. Amado

Serviços de Medicina Interna, Cardiologia e Pneumologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

Introdução: A endocardite infecciosa (EI) é comum nos toxicod dependentes de drogas endovenosas. A válvula tricúspide é o local preferencial e o *Staphylococcus aureus* o agente mais frequentemente isolado. A embolização séptica pulmonar é uma complicação expectável da EI do coração direito.

Caso clínico: Homem de 36 anos, consumidor de drogas ilícitas endovenosas, fumador, com hepatite C crónica, recentemente integrado em programa de desintoxicação. Foi admitido no Serviço de Urgência por febre e prostração. Constatado sopro sistólico em foco tricúspide, hipoxemia e elevação de parâmetros inflamatórios. O ecocardiograma transtorácico mostrou válvula tricúspide com vegetação de 2,4 × 1,5 cm no folheto anterior, a condicionar insuficiência tricúspide. A Tomografia Computorizada (TC) evidenciou no lobo pulmonar superior direito, imagem nodular cavitada com parede espessa de 3,7 cm. Associadamente, várias densificações inespecíficas dispersas bilateralmente, algumas com broncograma aéreo e outras cavitadas. Foi isolado em hemoculturas *Staphylococcus aureus* metilino-sensível (MSSA) e iniciada antibioterapia com Flucloxacilina, pela endocardite da válvula tricúspide nativa por MSSA. Tendo em conta as alterações imagiológicas torácicas, procedeu-se a estudo complementar para exclusão de outras etiologias. O exame bacteriológico geral e micobacteriológico direto da expectoração foram negativos. Realizada broncofibroscopia, tendo isolado MSSA no lavado brônquico. O tratamento foi mantido, em presença de embolização séptica pulmonar. Pela persistência da febre aos 14 dias de tratamento, repetiu-se a TC que revelou melhoria radiológica e excluiu complicações pulmonares e outras embolizações sépticas. O ecocardiograma transefágico mostrou redução da vegetação para 1 × 1 cm, foramen oval patente e excluiu complicações cardíacas locais. O doente ficou apirético ao fim da 3ª semana de antibioterapia, tendo alta após completar 6 semanas de tratamento e mantendo a imagem de vegetação e insuficiência tricúspide moderada.

Discussão: A presença de pneumonia em associação a EI deve levantar a suspeita de embolização séptica. A sua confirmação será útil para reforçar decisões terapêuticas em contexto de evolução clínica lenta ou se outras hipóteses de diagnóstico forem consideradas. A apresentação da pneumonia por *Staphylococcus aureus* é diversa, sendo a cavitação um achado que lhe é característico mas não exclusivo.

Palavras-chave: *Endocardite. Staphylococcus. Embolização séptica.*

P58. STAPHYLOCOCCUS AUREUS INFECTIVE ENDOCARDITIS AND SEPTIC PULMONARY EMBOLISM

L. Bei, M. Mendes, C. Gavina, J. Amado

Internal Medicine, Cardiology and Pulmonology Departments, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

Introduction: Infective endocarditis (IE) is frequently associated with injection drug users. The majority of the cases involve the tricuspid

valve and *Staphylococcus aureus* is the most common cause. Septic pulmonary embolism can be expected in right-sided IE.

Case report: A 36-year-old man, injection drug user, smoker, with chronic hepatitis C, recently admitted in a drug detoxification center. He was brought to the emergency department with fever and prostration. A systolic heart murmur over tricuspid area was heard, hypoxemia and raised levels of inflammatory markers were noted. Transthoracic echocardiography was performed and large vegetation (2.4 × 1.5 cm) was visualized on the anterior leaflet of tricuspid valve, associated with tricuspid regurgitation. A computed tomography (CT) scan of the chest revealed a thick-walled cavity lesion measuring 3.7 cm on the right upper lobe. In addition, multiple ill-defined densities scattered throughout both lungs, some of which cavitated and others with air bronchogram. Blood cultures were positive for methicillin-sensitive *Staphylococcus aureus* (MSSA). The patient initiated antibiotic treatment with Flucloxacillin given the diagnosis of native tricuspid valve endocarditis caused by MSSA. Other causes of pulmonary cavitation were excluded. Both Gram and acid-fast stain of sputum were negative. Bronchoscopy was performed and MSSA isolated in the bronchoalveolar lavage. It confirmed septic pulmonary embolism and the patient maintained the treatment. Due to the persistent fever despite fourteen days of antibiotic therapy, a new set of CT scan was ordered, showing improvement of pneumonia and excluded other septic embolizations. Transesophageal echocardiography demonstrated reduction in vegetation size (1 × 1 cm), a patent foramen ovale and ruled out other cardiac complications. The patient became afebrile after three weeks of treatment. He was discharged from hospital when he completed a six-week course of antibiotic therapy, maintaining the vegetation and moderate tricuspid regurgitation.

Discussion: Pneumonia in the presence of IE, should raise the suspicion of septic embolism. Confirmation of this diagnosis is useful when patient has a delayed treatment response or other causes are considered. *Staphylococcus aureus* pneumonia has a large spectrum of radiologic manifestations, cavitation is a characteristic feature but not exclusive of this microorganism.

Key words: Endocarditis. *Staphylococcus*. Septic embolism.

P59. PNEUMONIA NOS CUIDADOS INTENSIVOS: COMPARAÇÃO ENTRE DOENTES DIABÉTICOS E NÃO DIABÉTICOS

C. Evangelista¹, N. Potlog¹, C. Coxo², M. Castelo-Branco², D. Cunha Leal²

¹Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde da Guarda.

²Unidade de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar Cova da Beira.

Introdução: Foram recolhidos dados de doentes internados com o diagnóstico de pneumonia na Unidade de Cuidados Intensivos Polivalentes (UCIP) do Centro Hospitalar Cova da Beira durante um ano. Estes doentes foram distinguidos entre doentes diabéticos (Diabetes Mellitus tipo 1 ou 2) e não diabéticos.

Objectivos: Identificar diferenças entre os doentes diabéticos e não diabéticos internados na UCIP com o diagnóstico de pneumonia.

Métodos: Realizou-se uma análise retrospectiva dos doentes internados na UCIP entre Julho 2011 e Julho 2012 e seleccionados doentes com diagnóstico de pneumonia segundo o código ICD 9 e divididos em 2 grupos: doentes diabéticos e não diabéticos. Foram comparados dados clínicos e analíticos.

Resultados: 58 doentes com o diagnóstico de pneumonia: 25 doentes diabéticos e 33 doentes não diabéticos. Nos 2 grupos a maioria dos doentes foram do sexo masculino. A média de idade foi 75,7 anos no grupo não diabético e 71,76 anos no grupo diabético. No grupo diabético houve 64% de pneumonias adquiridas na comunidade, 28% de pneumonias nosocomiais e 8% de pneumonias associadas a ventilação invasiva. No grupo não diabético houve

45,5% de pneumonias adquiridas na comunidade, 21,2% de pneumonias nosocomiais, 9,1% de pneumonias de aspiração e 24,2% de pneumonias associadas a ventilação mecânica. 56% do grupo diabético necessitou de ventilação mecânica invasiva e 66% no grupo não diabético. Os 3 principais microorganismos identificados nos doentes diabéticos foram o *Acinetobacter baumannii* (28%), Fungos (24%), e *Klebsiella pneumoniae* (12%) e nos doentes não diabéticos foram *Staphylococcus aureus* metilino-resistente (30,3%), *Acinetobacter baumannii* (18,2%) e Fungos (15,1%). A taxa da mortalidade foi de 36% no grupo diabético e de 48,5% no grupo não diabético. Foram analisados os escores SOFA e SAPS II nos 2 grupos particularmente nos doentes falecidos e identificou-se melhores sensibilidade e especificidade do SOFA no grupo diabético e ao contrário melhor sensibilidade e especificidade do SAPS II no grupo não diabético.

Conclusões: Identificou-se mais infecções por fungos no grupo diabético mas sem acarretar mais morbimortalidade. Os doentes diabéticos não apresentaram mais mortalidade ou pneumonias associadas a ventilação mecânica. A avaliação pelo SOFA parecer ser mais adequada aos doentes diabéticos.

Palavras-chave: Pneumonia. Diabéticos. Cuidados intensivos.

P59. PNEUMONIA IN INTENSIVE CARE UNIT: COMPARISON BETWEEN DIABETIC AND NONDIABETIC PATIENTS

C. Evangelista¹, N. Potlog¹, C. Coxo², M. Castelo-Branco², D. Cunha Leal²

¹Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde da Guarda.

²Unidade de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar Cova da Beira.

Introduction: Data were collected from patients admitted with the diagnosis of pneumonia in the Polyvalent Intensive Care Unit (ICU) of Centro Hospitalar Cova da Beira for a year. These patients were distinguished among diabetic patients (diabetes mellitus type 1 or 2) and nondiabetic patients.

Objectives: Identify differences between diabetics and non diabetics patients hospitalized in ICU with pneumoniae.

Methods: We performed a retrospective analysis of patients admitted to the ICU between July 2011 and July 2012 and selected patients with a diagnosis of pneumonia according to the ICD9 code and divided into two groups: diabetic and nondiabetic patients. We compared clinical and laboratory findings.

Results: 58 patients with the diagnosis of pneumonia: 25 diabetic and 33 nondiabetic patients. In the 2 groups the majority of patients were male. The mean age was 75.7 years in the nondiabetic group and 71.76 years in the diabetic group. In the diabetic group was 64% of community-acquired pneumonias, 28% of nosocomial pneumonias and 8% of pneumonias associated with invasive ventilation. In the non-diabetic group was 45.5% of community-acquired pneumonias, 21.2% of nosocomial pneumonias, 9.1% of aspiration pneumonia and 24.2% of pneumonia associated with mechanical ventilation. 56% of the diabetic group required mechanical ventilation and 66% in non-diabetic group. The three main microorganisms identified in diabetic patients were *Acinetobacter baumannii* (28%), fungi (24%), and *Klebsiella pneumoniae* (12%) and nondiabetic patients were methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (30.3%), *Acinetobacter baumannii* (18.2%) and fungi (15.1%). The mortality rate was 36% in the diabetic group and 48.5% in the non-diabetic. We analyzed the SAPS II and SOFA scores in the two groups particularly in deceased patients and identified best sensitivity and specificity of the SOFA in the diabetic group and unlike better sensitivity and specificity of SAPS II in the non-diabetic.

Conclusions: We identified more infections with fungi in the diabetic group but without causing more morbidity. Diabetic patients showed no elevation in mortality or in the use of

mechanical ventilation. The evaluation by SOFA seem to be more suitable to diabetic patients.

Key words: *Pneumonia. Diabetic. Intensive care unit.*

P60. PNEUMONIA POR PNEUMOCYSTIS JIROVECCI E SARCOMA DE KAPOSI

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

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE.

Introdução: O fungo *Pneumocystis jirovecii* surge como agente responsável por pneumonia em doentes imunocomprometidos. No caso da infeção por VIH permite, em conjunto com o Sarcoma de Kaposi, o diagnóstico de SIDA.

Caso clínico: Homem de 39 anos com antecedentes de doença hepática alcoólica e fumador 12 UMA. Apresentava um quadro com 4 semanas de evolução de tosse com expectoração hemoptóica, dispneia de esforço, astenia, anorexia e sudorese noturna. Ao exame objectivo: diminuição do MV na base direita e ferveores crepitantes, adenopatias axilares direitas e inguinal esquerda, lesões cutâneas de coloração rosa/arroxada, na omoplata esquerda, região inguinal direita, tornozelo e dorso do pé direito. Analiticamente: aumento ligeiro da PCR e tinha insuficiência respiratória parcial. A radiografia torácica mostrou hipotransparência heterogênea, no andar médio do campo pulmonar direito. Foi internado no Serviço de Pneumologia para estudo, tendo sido medicado empiricamente com Amoxicilina/ác. Clavulânico e azitromicina. Realizou TC tórax: consolidação com broncograma aéreo hilar direita e múltiplas opacidades nodulares mal definidas, adenopatias mediastínicas e axilares direitas e moderado derrame pleural direito. A toracocentese revelou um exsudato, BAAR negativo e citologia negativa para células neoplásicas. Realizou BFO que demonstrou redução do calibre do BLM e BLID com mucosa de aspecto infiltrativo e esporões alargados. As biopsias brônquicas mostraram alterações inflamatórias pulmonares e metaplasia pavimentosa; microbiologia negativa incluindo BK, citologia suspeita para células neoplásicas. Realizou BTT da lesão pulmonar que evidenciou parênquima pulmonar com lesões inflamatórias crónicas. A exérese da adenopatia inguinal esquerda permitiu o diagnóstico de sarcoma de Kaposi e o estudo analítico subsequente revelou serologia positiva para HIV e treponema pallidum. Foi realizada nova BFO cujo LBA confirmou pesquisa DNA *Pneumocystis jirovecii* positivo. Iniciou terapêutica com Cotrimoxazol, antirretrovirais e penicilina benzatinica registando-se boa resposta clínica. Foi orientado para o Serviço de Infecções do CHUC.

Discussão: Salienta-se a importância de uma história clínica e exame objectivo completos. Destaca-se a importância da investigação da imunodepressão em doentes jovens com suspeita de pneumonia.

Palavras-chave: *Kaposy. Pneumocystis jirovecii. Pneumonia. SIDA.*

P61. ALTERAÇÕES RADIOLÓGICAS UNILATERAIS VS BILATERAIS NA PNEUMONIA NOSOCOMIAL

D. Madama, A. Silva, A. Franco

Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra-CHUC (Director: Dr. Mário Loureiro).

Introdução: A pneumonia é uma patologia infecciosa, cuja natureza epidemiológica permite classificá-la em adquirida na comunidade, associada a cuidados de saúde (HCAP), adquirida a nível hospitalar (HAP) e associada a ventilador (VAP). Apesar dos progressos contínuos nos domínios do diagnóstico, terapêutica e cuidados de suporte, estas três entidades permanecem como um dos problemas mais preocupantes a nível hospitalar.

Objectivos: Analisar as alterações radiológicas presentes num grupo de doentes com diagnóstico de HCAP, HAP ou PAV, avaliando diferenças epidemiológicas e microbiológicas.

Métodos: Estudo observacional realizado durante 12 meses num serviço de Pneumologia, que incluiu doentes com diagnóstico à data da alta do internamento de HCAP, HAP ou PAV. Avaliação das alterações radiológicas, características epidemiológicas, microbiológicas e taxa de mortalidade em cada grupo.

Resultados: Incluídos 100 doentes com média de idades de 75,08 anos ($\pm 12,04$), sendo 74% do sexo masculino. A média de dias de internamento foi de 20,79. A avaliação da radiografia de tórax postero-anterior revelou que 41% dos doentes apresentavam alterações radiológicas bilaterais. Este grupo de doentes é constituído na sua maioria por homens (68%), tendo média de idades de 75,03 ($\pm 11,98$). A média de dias de internamento foi de 21,05. O estudo microbiológico permitiu a identificação de microorganismos multiresistentes em 18 casos (44%), com predomínio para o MRSA ($n = 10$). A taxa de mortalidade foi de 27% ($n = 11$). O grupo de doentes com alterações unilaterais (59%) apresenta média de idades de 74,85 ($\pm 12,09$), mantendo-se a prevalência de homens (78%) e com média de dias de internamento de 20,7. O estudo microbiológico foi positivo em 24 doentes (40,7%), com predomínio da infecção por microorganismos multiresistentes (MRSA e *A. baumannii* em 8 casos). A taxa de mortalidade foi de 15% ($n = 9$). A associação de derrame pleural foi observada apenas em 6 doentes, apresentando estes internamento prolongado (média de 26,7 dias) com taxa de mortalidade de 33%.

Conclusões: Não existem diferenças epidemiológicas e microbiológicas relevantes entre os grupos de doentes com alterações radiológicas uni ou bilaterais. A taxa de mortalidade foi mais elevada no grupo de doentes com alterações radiológicas bilaterais (27%) e derrame pleural (33%).

Palavras-chave: *Pneumonia nosocomial. Alterações radiológicas.*

P62. PNEUMONIA ESTAFILOCÓCICA EM DOENTE IMUNOCOMPROMETIDO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

C. Cruz, P.S. Santos, P. Ferreira, I. Ferreira

Serviço de Pneumologia, HUC (Director: Dr. Mário Loureiro).

Introdução: O *Staphylococcus aureus* é responsável por um variado leque de infecções, desde pequenas foliculites até situações clínicas potencialmente letais como pneumonia, bacteriemia e endocardite. A incidência de infecção por este microorganismo tem aumentado em relação com o elevado número de indivíduos colonizados (60%), de doentes imunodeprimidos e pela crescente incidência de pneumonias nosocomiais por *Staphylococcus aureus* (15 a 35%).

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma mulher de 59 anos com antecedentes de anemia hemolítica auto-imune, sob corticoterapia sistémica, admitida na urgência por um quadro caracterizado por edemas dos membros inferiores, cefaleias holocraneanas e astenia com 5 dias de evolução. Na telerradiografia do tórax apresentava uma lesão nodular no andar superior direito inexistente em exame imagiológico realizado duas semanas antes. No estudo analítico apresentava aumento da PCR, neutrofilia, hipoproteínemia, hypoalbuminemia e anemia macrocítica. A TC-Tórax evidenciou múltiplos nódulos distribuídos por ambos os pulmões, o maior no lobo superior direito (28 mm), com características líquidas e com pequena quantidade de gás no interior. As hemoculturas e cultura de expectoração foram negativas. Na sequência do estudo realizou broncofibroscopia tendo o exame bacteriológico do lavado broncoalveolar e do aspirado brônquico evidenciado a presença de *Staphylococcus aureus* metilicilino-sensível. Foi efectuada biopsia pulmonar transtorácica cujo exame microbiológico corroborou o diagnóstico

de pneumonia estafilocócica com múltiplas lesões abcedadas. Iniciou antibioterapia de acordo com o teste de sensibilidade a antibióticos (TSA) com melhoria clínica evidente. Um mês após a alta hospitalar realizou TC-Tórax de controlo verificando-se resolução quase total das lesões.

Discussão: A pneumonia estafilocócica, nos doentes em situação imunológica deficitária, acarreta uma preocupação crescente quer pelo aumento de indivíduos colonizados, quer pela elevada taxa de mortalidade a ela associada. Dado que a forma de apresentação é frequentemente atípica, uma história clínica cuidadosa, apurando a existência ou não de factores de risco para doença estafilocócica, é essencial na conduta correcta para chegar ao diagnóstico de forma célere. A instituição de antibioterapia de largo espectro é necessária numa fase precoce, devendo ser posteriormente alterada de acordo com o TSA.

Palavras-chave: *Staphylococcus aureus. Pneumonia. Imunodeficiência.*

P62. STAPHYLOCOCCAL PNEUMONIA IN IMMUNOCOMPROMISED PATIENTS - A CASE REPORT

C. Cruz, P.S. Santos, P. Ferreira, I. Ferreira

Department of Pulmonology, HUC (Director: Dr. Mário Loureiro).

Introduction: *Staphylococcus aureus* is responsible for a wide range of infections, from minor folliculitis to life-threatening medical conditions such as pneumonia, bacteraemia and endocarditis. The incidence of staphylococcal infection has increased in relation to the high number of individuals colonized (60%), of immunocompromised patients and the increasing incidence of nosocomial pneumonia caused by *Staphylococcus aureus* (15 to 35%).

Case report: The authors report the case of a 59 year old woman with history of autoimmune hemolytic anemia, treated with systemic corticosteroid therapy, who was admitted to the emergency by swelling of the lower limbs, headache and asthenia with five days of evolution. Radiologically had a nodular lesion in the right upper lobe that was not evident in radiological examination performed two weeks before. In the analytical study had an C-reactive protein increased, neutrophilia, hypoproteinemia, hypoalbuminemia and macrocytic anemia. Chest CT showed multiple nodules distributed in both lungs, the largest in the right upper lobe (28 mm), with features liquid and a small amount of gas inside. Blood cultures and sputum were negative. Following on from the study performed bronchoscopy whose bacteriological examination of bronchoalveolar lavage and bronchial aspirate demonstrated the presence of methicillin-sensitive *Staphylococcus aureus*. Transthoracic lung biopsy was performed and the microbiological examination confirmed the diagnosis of staphylococcal pneumonia with multiple abscessed lesions. Patient started antibiotics according to the sensitivity test antibiotic (TSA) with excellent clinical improvement. One month after discharge performed chest-CT which showed almost complete resolution of the lesions.

Discussion: Staphylococcal pneumonia in patients with deficient immune status, carries an increasing concern either by the increasing of individuals colonized either by the high mortality rate associated with this infection. Since the presentation is often atypical a careful medical history, assessing the existence or absence of risk factors for staphylococcal infection, becomes essential to right conduct to reach a swiftly diagnosis. The introduction of broad spectrum antibiotics is required at an early stage and should subsequently be changed according to the TSA.

Key words: *Staphylococcus aureus. Pneumonia. Immunodeficiency.*

P63. ASPERGILOSE PULMONAR INVASIVA EM DOENTE COM VASCULITE P-ANCA

L. Nascimento¹, I. Militão², L. Ribeiro¹, T. Gomes¹, P. Carrola², A. Faria², A.M. Fernandes¹, A. Afonso¹

¹*Serviço de Pneumologia;* ²*Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.*

Introdução: A aspergilose é a infecção fúngica pulmonar mais frequente podendo apresentar-se sob a forma de aspergilose broncopulmonar alérgica, aspergilose pulmonar invasiva ou aspergiloma. O agente causal mais frequente é o *Aspergillus fumigatus*, um saprófita das vias respiratórias, com potencial de se tornar patogénico em doentes imunodeprimidos.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, de 72 anos de idade, com antecedentes de hepatite B crónica com carga viral positiva e vasculite p-ANCA com envolvimento renal diagnosticada em Janeiro de 2012 e, desde então, sob corticoterapia com prednisolona 40 mg/dia. Recorre ao serviço de urgência em Outubro de 2012 por quadro com 1 semana de evolução e caracterizado por dispneia, febre, alterações cutâneas compatíveis com petéquias e dois episódios de hemoptises. Foi admitida no internamento de medicina interna e onde iniciou terapêutica com entecavir e antibioterapia empírica com ceftriaxone. No internamento realizou exames complementares de diagnósticos dos quais se destacam: TC torácica de alta resolução que evidenciou a presença de densificações grosseiramente nodulares, a maior com cerca de 3 cm e que esboça diminuta cavitação central bem como discretas áreas com densificação em vidro despolido; LBA que identificou inclusões amarelo-ouro em 40% dos macrófagos apesar de amostra não representativa do ambiente alveolar; aspirado brônquico com isolamento de *Aspergillus fumigatus*. Apesar de não se poder excluir envolvimento pulmonar pela vasculite, foi decidido apenas iniciar voriconazol sem adição de imunossupressão adicional pelo risco associado. Durante o internamento

Discussão: A aspergilose pulmonar invasiva é uma das formas de apresentação possíveis de aspergilose e a mais grave de todas, associando-se frequentemente a imunossupressão. No caso apresentado, o diagnóstico concomitante de aspergilose pulmonar invasiva e vasculite p-ANCA, impôs limitações terapêuticas com implicações para as entidades.

Palavras-chave: *Aspergilose pulmonar invasiva. Vasculite p-ANCA. Imunossupressão.*

P64. INTERNAMENTOS POR EXACERBAÇÕES DE BRONQUIECTASIAS NÃO FIBROSE QUÍSTICA: EXPERIÊNCIA DE 2 ANOS

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.

Introdução: As exacerbações infecciosas das bronquiectasias não fibrose quística caracterizam-se por agravamento clínico, destacando-se o aumento do volume, consistência e purulência da expectoração, e requerem frequentemente antibioterapia prolongada.

Objectivos: Avaliar as características dos doentes internados por exacerbação infecciosa de bronquiectasias não fibrose quística.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados com este diagnóstico, no período de dois anos (2011-2012).

Resultados: Incluíram-se 36 internamentos, correspondentes a 24 doentes, 8 homens e 16 mulheres, com uma média de idades de 71 anos. Em 89% dos internamentos o doente apresentava bronquiectasias conhecidas, 58% com isolamentos microbiológicos anteriores, predominando as espécies de *Pseudomonas* (43%) e

Hemophilus influenzae (19%). 42% dos doentes referiam duas ou mais exacerbações infecciosas no último ano. Nenhum tinha história prévia de antibióterapia inalada. Quanto à etiologia, destacam-se as infeções anteriores (50%), por *Mycobacterium tuberculosis* (MT) em 25% dos casos, e a asma (33%). Clinicamente, o agravamento da tosse e da expectoração (97%), maioritariamente purulenta (78%) ou mucopurulenta (8%), o aumento da dispneia (89%) e a febre (36%) constituíram as principais queixas. Todos os doentes apresentavam aumento dos parâmetros analíticos de infeção. Isolaram-se microrganismos na expectoração em 33% dos casos, com predominância da *Pseudomonas* (33%), *Hemophilus influenzae* (25%) e *Staphylococcus aureus* metilina-resistente (MRSA) (25%). Todos os doentes cumpriram antibióterapia, empírica/dirigida de acordo com o teste de sensibilidade aos antibióticos, com uma média de 13 dias. Na TC torácica observou-se um predomínio de bronquiectasias cilíndricas (47,2%), que eram localizadas em 22% dos doentes. 36% apresentavam sinais de preenchimento, 28% enfisema, 14% consolidações e 6% atelectasia associada. No estudo funcional respiratório (EFR) a maioria dos doentes apresentava alterações do tipo obstrutivo, sendo muito grave em 22% dos doentes. O EFR era normal em apenas 1 doente.

Conclusões: Os autores destacam a prevalência da asma e das sequelas de tuberculose pulmonar neste grupo de doentes, e o facto de se ter admitido uma etiologia infecciosa na maioria dos casos, tal como descrito na literatura. De notar ainda o elevado número de isolamentos de *Pseudomonas* na expectoração e a frequência das exacerbações, ≥ 2 /ano em 42% dos doentes.

Palavras-chave: Bronquiectasias. Exacerbações.

P64. HOSPITAL ADMISSIONS FOR EXACERBATIONS OF NON-CYSTIC FIBROSIS BRONCHIECTASIS: 2 YEARS' EXPERIENCE

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.

Introduction: The exacerbations of non-cystic fibrosis bronchiectasis induce a clinical worsening, mainly with increase sputum production, viscosity and purulence, and frequently require long course of antibiotics.

Objectives: To evaluate the clinical features of the patients with hospital admission for exacerbations of non-cystic fibrosis bronchiectasis.

Methods: Retrospective analysis of the clinical data of patients admitted to hospital with this diagnosis, in a 2 years' period (2011-2012).

Results: 36 hospital admissions were included, which corresponded to 24 patients, 8 men and 2 women, with an average age of 71 years. In 89% of the admissions the patient had already a history of bronchiectasis and 58% of these had past positive cultures, mainly with *Pseudomonas* (43%) and *Hemophilus influenzae* (19%). 42% of the patients referred two or more exacerbations in the last year. None had previously been treated with inhaled antibiotics. The most common etiology for bronchiectasis was past respiratory infections (50%), by *Mycobacterium tuberculosis* (MT) in 25% of cases, and asthma (33%). Increased sputum production, mostly purulent (78%) or mucopurulent (8%), dyspnea and fever were the main clinical manifestations. All the patients had increased inflammatory markers. Sputum culture was positive in 33% of cases, with a higher frequency for *Pseudomonas* (33%), *Hemophilus influenzae* (25%) and Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) (25%). All patients were treated with antibiotics, empirical or according to antibiotic sensitivity tests, with an average of 13 days. In chest-CT, most bronchiectasis were cylindrical (47,2%) and in 22% for cases they were localized. 36% demonstrated findings of fluid-filling, 28% signs of emphysema, 14% consolidations e 6%

associated atelectasis. Lung functional tests showed an obstructive pattern in most patients, with a FEV1 < 35% in 22% of cases. Lung functional tests were normal only in one patient.

Conclusions: The authors highlight the high prevalence of asthma and pulmonary tuberculosis in this group of patients, and the past infections as the main etiologic factor for bronchiectasis, as described in the literature. It is also worth noting the high frequency of patients with positive sputum cultures for *Pseudomonas*, and the number of exacerbations, ≥ 2 in the last year in 42% of patients.

Key words: Bronchiectasis. Exacerbations.

P65. TOSSE CRÓNICA: UM SINTOMA MUITO COMUM PARA UM DIAGNÓSTICO INVULGAR

P. Ramalho, P.U. Brito, I. Sanches, C. Santos, L. Rodrigues, J. Moita

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral-EPE (Director: Dr. Fernando Barata).

Introdução: A tosse é um dos sintomas respiratórios mais frequentes e a sua investigação diagnóstica pode revelar diagnósticos muito diferentes e, por vezes, inesperados. Os autores apresentam o caso de uma doente com tosse produtiva crónica, detalhando os aspetos relevantes da marcha diagnóstica e a sua evolução clínica.

Caso clínico: A doente ISF, 67 anos de idade, floricultora, foi referenciada à consulta de Pneumologia por tosse produtiva diária com três meses de evolução, por vezes hemoptóica. Referia ainda vômitos alimentares pós-prandiais recorrentes. Era não fumadora e tinha antecedentes de refluxo gastroesofágico, pólipos do cólon, anemia e patologia neurológica em estudo. Estava medicada com trazodone 100 mg id, fluoxetina 20 mg id, sulfato ferroso 200 mg 2id, pantoprazol 20 mg id, cloxazolam 1 mg id e pibedil 50 mg id. Apesar da inexistência de alterações inequívocas na telerradiografia do tórax, uma vez que a doente apresentava persistência das queixas, foi realizada TC do tórax. O exame mostrou áreas de vidro despolido, micronodulação difusa e discreto padrão tree-in-bud. Foi realizado exame microbiológico de expectoração em duas ocasiões distintas, onde se identificou *Mycobacterium gordonae*. A doente foi orientada para o Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra, tendo iniciado tratamento com Claritromicina 500 mg id, Rifampicina 600 mg id, Etambutol 1.200 mg id e Ciprofloxacina 750 mg id. Completou doze meses de terapêutica (com culturas negativas ao final de quatro meses). Ocorreu resolução completa das queixas respiratórias.

Discussão: A infeção por micobactérias atípicas é rara e surge habitualmente em contexto clínico de imunossupressão ou na presença de alterações estruturais pulmonares que comprometam a clearance brônquica. O diagnóstico requer um elevado grau de suspeição e assenta em critérios clínicos, radiológicos e microbiológicos, que permitem a exclusão de colonizações ou contaminações.

Palavras-chave: Tosse. Expectoração. *Mycobacterium*. Atípica.

P66. LÚPUS INDUZIDO POR ANTIBACILARES - CONSEQUÊNCIA OU COINCIDÊNCIA? DESCRIÇÃO DE UM CASO CLÍNICO

V. Santos, M. Drummond

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João, EPE, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Introdução: Ao longo das últimas décadas, tem sido reconhecido que a administração de uma variedade de fármacos pode produzir uma síndrome clínica indistinguível do Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) conhecida como Lúpus Induzido por Fármacos (LIF). A introdução de novos fármacos na prática clínica tem sido

acompanhada pelo aumento no número de fármacos implicados no seu desenvolvimento. Para o diagnóstico desta entidade, deve existir exposição recente a um fármaco, evidências clínicas e laboratoriais de uma síndrome reumatológica não preexistente, e rápida melhoria dos sintomas/achados sorológicos após suspensão do mesmo. Numa minoria dos casos, as alterações clínicas e laboratoriais podem persistir.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de uma mulher de 58 anos, com antecedentes de dislipidemia, osteoporose e bronquiectasias com infeções respiratórias recorrentes, medicada com formoterol e budesonida. Foi diagnosticado em consulta de Pneumologia, micobacteriose atípica a *Mycobacterium avium* complex, tendo sido medicada com etambutol, rifabutin e claritromicina. Após seis meses de terapêutica antibacilar, referência a poliartralgias intensas, incapacitantes, com ritmo inflamatório, simétricas, envolvendo punhos, cotovelos, joelhos e pés. Associadamente, febre, hiperpigmentação e astenia. Analiticamente: sem anemia, VS 75, ANA 1/1.000, homogéneo, Ac anti-DNA e anti-histonas positivos, complemento normal. Rx tórax: acentuação da trama peribroncovascular bilateral. Electrocardiograma e ecocardiograma normais. Foi orientada para consulta de Reumatologia com o diagnóstico de LIF, tendo iniciado hidroxycloquina e corticoterapia para controlo sintomático. Após suspensão dos antibacteriais, verificada melhoria progressiva das queixas articulares, com posterior normalização dos parâmetros imunológicos/autoimunidade.

Discussão: O LIF é uma entidade conhecida, com um quadro clínico e imunológico semelhante ao LES, que pode surgir após o início de determinado fármaco. O número de fármacos identificados como indutores de LIF tem vindo a aumentar, prevendo-se um aumento na incidência desta entidade. No caso apresentado, a relação temporal entre a introdução dos fármacos e o aparecimento das queixas reumatológicas e alterações imunológicas tornam provável o desenvolvimento da síndrome em consequência dos antibacteriais em curso, verificando-se regressão do quadro após a sua suspensão. Os autores salientam a necessidade de mais estudos para melhor esclarecimento dessa condição.

Palavras-chave: Lúpus induzido por fármacos. Lúpus eritematoso sistêmico. Autoimunidade. Antibacteriais.

P67. RESSEÇÃO DE ESTENOSE TRAQUEAL: CASUÍSTICA DE 17 ANOS DE UM SERVIÇO DE CIRURGIA CARDIOTORÁCICA

P.G. Ferreira, L. Fernandes, A.J. Ferreira, J. Bernardo, L. Eugénio, M. Antunes

Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC. Centro de Cirurgia Cardiotorácica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A estenose traqueal consiste num aperto cicatricial do lúmen endotraqueal, mais frequentemente na região subglótica. A etiologia mais comum é traumática, secundária a intubação oro-traqueal, traqueostomia ou lesão inalatória. É possível a abordagem terapêutica inicial com dilatação e ablação laser por broncoscopia rígida, no entanto, para estenoses complexas e dada a elevada taxa de reestenose, a ressecção cirúrgica com anastomose topo-a-topo permanece como gold standard.

Métodos: Caracterização dos doentes com patologia traqueal estenótica, operados no Serviço de Cirurgia Cardiotorácica dos HUC de 1995-2012 (Fevereiro).

Resultados: Foram realizadas oito correções cirúrgicas de estenoses traqueais nesse período. A idade média global foi de 40,8 anos tendo havido predomínio do género masculino (75%). A maioria foi previamente abordada por broncoscopia rígida com várias sessões de dilatação endoscópica, com colocação de endoprótese em apenas dois casos. Cerca de 62,5% (n = 5) haviam sido previamente abordados por broncoscopia rígida com 80% desses a serem submetidos a duas ou mais sessões de dilatação

endoscópica. Apenas dois casos foram alvo de colocação de endoprótese (Dumont®). Etiologicamente, 75% (n = 5) resultaram de intubação oro-traqueal, 12,5% (n = 1) de traqueostomia e 12,5% (n = 1) respeitavam a estenose neoplásica. Cerca de cinco das estenoses eram simples, duas eram complexas, e uma era complexa com fistula traqueo-mediastínica. Topograficamente, quatro eram subglóticas, duas do terço traqueal superior (não justagloticas) e uma do terço inferior. Realizou-se ressecção de 2 anéis em três dos casos, de 3 anéis em quatro casos e com ressecção alargada de 4 anéis num único caso. Para diminuir a força tensional permitindo otimizar a cicatrização imediata da reanastomose, todos os doentes ficaram com ponto de aproximação mento-tórax no pós-operatório imediato. Não ocorreram complicações perioperatórias ou necessidade de reintervenção, quer broncoscópica quer cirúrgica, em nenhum dos casos.

Conclusões: Expectavelmente, verificou-se maior prevalência de casos de estenoses simples, benignas, sequelares a intubação oro-traqueal e de topografia subglótica. Foi necessária a ressecção de 2-3 anéis na quase totalidade dos casos. A broncoscopia é importante tanto para o estudo pré-operatório como para a localização intra-operatória da estenose.

Palavras-chave: Estenose traqueal. Cirurgia torácica.

P68. ABORDAGEM CIRÚRGICA DA ESTENOSE TRAQUEAL BENIGNA

F. Leite, T. Nogueira, R. Pancas, J. Bernardo, M.J. Antunes

Centro de Cirurgia Cardiotorácica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Descritas há mais de um século, a traqueostomia e a entubação prolongada são as causas benignas mais frequentes de estenose traqueal. A abordagem cirúrgica de lesões traqueais é um campo com numerosos desenvolvimentos recentes, nomeadamente a transplantação traqueal e o uso de homoenxertos. Contudo, a abordagem clássica de ressecção da zona de lesão e anastomose topo-a-topo apresenta resultados excelentes. O seguinte caso tem como intuito ilustrar a técnica usada neste centro.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um homem de 53 anos, com antecedentes de pneumonia com necessidade de entubação prolongada, que refere queixas de opressão torácica de início inespecífico. Inicia estudo que revela estenose traqueal alta, a 1,5 cm das cordas vocais, circunferencial com cerca de 1cm de extensão, sendo proposto para reparação cirúrgica. Através de uma incisão cervical inferior, identificou-se a área estenótica e mobilizou-se a traqueia. Seguidamente, procedeu-se à ressecção da zona estenótica com anastomose topo-a-topo da traqueia. Após encerramento, colocou-se ponto a fixar o mento à parede anterior do tórax de forma a limitar a mobilidade cervical. O período pós-operatório imediato decorreu sem intercorrências, tendo tido o doente alta ao 6º dia.

Discussão: Ainda que se trate de um centro com uma série de apenas 15 casos, não temos descritas quaisquer complicações pós-operatórias. Podemos afirmar que esta técnica “clássica”, quando executada correctamente proporciona excelentes resultados.

Palavras-chave: Estenose traqueal. Anastomose topo-a-topo.

P69. LIPOMATOSE DIAFRAGMÁTICA COMO CAUSA DE MASSA CARDIOFRÉNICA: ACERCA DE UM CASO CLÍNICO

T. Nogueira, F. Leite, R. Pancas, J.E. Bernardo, M.J. Antunes

Centro de Cirurgia Cardiotorácica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Massas do ângulo pericardiofrénico são pouco comuns e tipicamente achados incidentais. Entre os possíveis diagnósticos

contam-se massas lipomatosas, hérnia de Morgagni e outras hérnias diafragmáticas, bem como neoplasias do mediastino anterior.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de uma doente de 75 anos, obesa, que recorre ao Serviço de Urgência por queixas de toracalgia pós-traumatismo torácico. Realiza radiografia do tórax que mostra opacidade na base pulmonar esquerda. Inicia estudo que revela formação lipomatosa desde a parede torácica esquerda até ao bordo direito do esterno com 16 × 16 cm, condicionando atelectasia do lobo inferior esquerdo. Por apresentar dispneia para pequenos esforços é proposta e aceite para cirurgia. Através de uma toracotomia anterior pelo 6º espaço intercostal esquerdo procedeu-se à identificação da massa lipomatosa, a qual se apresentava adjacente ao pericárdio, parede torácica e diafragma. Procedeu-se à separação das estruturas adjacentes, fazendo a exérese da massa em bloco. O exame anátomo-patológico confirmou tratar-se de lipomatose diafragmática. A doente fez um pós-operatório imediato sem intercorrências, tendo tido alta ao 4º dia pós-cirurgia.

Discussão: Formações lipomatosas pericardiofrénicas são pouco frequentes e estão geralmente associadas a corticoterapia e obesidade. Quando imagiologicamente homogêneas, aspecto sugestivo de benignidade, não têm indicação para terapêutica cirúrgica imediata, a menos que sintomáticas. A história de traumatismo torácico não permitiu descartar tratar-se de uma hérnia de Morgagni, patologia rara, e passível de tratamento cirúrgico.

Palavras-chave: Lipomatose diafragmática. Ângulo pericardiofrénico.

P70. PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO PRIMÁRIO - REVISÃO DOS CASOS SUBMETIDOS A CIRURGIA NUM PERÍODO DE 6 ANOS

F. Leite, T. Nogueira, R. Pancas, J. Bernardo, M.J. Antunes

Centro de Cirurgia Cardiotorácica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: O pneumotórax espontâneo primário (PEP) representa um problema de saúde com impacto considerável, estimando-se uma incidência anual de 18-28/100.000 em homens e 1,2-6/100.000 em mulheres. Alterações anatómicas, como bolhas subpleurais apicais, são frequentes, com frequências de 90% em algumas séries. Contudo, a sua contribuição para a génese do pneumotórax permanece controversa, com estudos recentes a indicarem poros subpleurais ou obstrução de pequenas vias aéreas como possíveis causas.

Objectivos: Rever os casos de PEP operados num Serviço de Cirurgia Cardiotorácica, num período de 6 anos, avaliando a indicação para cirurgia, abordagem usada, achados perioperatórios e recidivas.

Métodos: Pesquisa na base de dados do serviço por doentes internados com o diagnóstico de pneumotórax, submetidos a cirurgia no período de 1 de Setembro de 2006 a 30 Setembro de 2012, excluindo os casos com etiologia conhecida.

Resultados: No referido período foram operados 179 doentes (145 homens e 34 mulheres) com uma idade média de 29 anos, variando entre 15 e 76 anos. Não se verificou diferença na lateralidade do pneumotórax. Em 97 casos o doente referia outros episódios ipsilaterais (máximo de 7 episódios prévios) e em 28 casos episódios contralaterais. Em 45% dos casos tratava-se de um segundo episódio ipsilateral ou de um primeiro episódio contralateral. Em 32% dos casos tratava-se de um primeiro episódio, no qual não houve resolução após colocação de dreno torácico. Foram operadas 6 recidivas (3%), 3 de doentes operados neste Serviço. O intervalo médio entre o diagnóstico de PEP e cirurgia foi de 6 dias. A abordagem cirúrgica usada em 176 casos

(98%) foi a toracotomia axilar. Em 177 casos foi feita a ressecção do ápex pulmonar e pleurodese mecânica, tendo sido necessária descorticação nos restantes. Em todos os casos foram observáveis alterações macroscópicas, nomeadamente bolhas (78%), cicatrizes (58%) e antracose (34%).

Conclusões: Ainda que a abordagem por VATS tenha ganho popularidade, uma toracotomia axilar com 3-5cm permite uma boa exposição e resultados sobreponíveis às séries encontradas na literatura, com um desconforto e morbilidade mínimos.

Palavras-chave: Pneumotórax espontâneo primário. Toracotomia axilar. Pleurodese mecânica.

P71. ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO - RELATO DE UM CASO

A. Carreiro¹, T. Jacinto², L. Castro³, C. Freitas³, A. Saianda⁴, T. Bandeira⁴

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Hospital do Divino Espírito Santo, EPE.

³Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélito Mendonça. ⁴Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Centro Hospital Lisboa Norte.

Introdução: O enfisema lobar congénito (ELC) é uma malformação rara do desenvolvimento pulmonar, mais frequente no sexo masculino (3:1). Quando não tem diagnóstico ante-natal pode tornar-se diagnóstico diferencial de lesão hipertransparente unilateral. O diagnóstico acima dos 6 meses de idade é raro. Em 40-50% envolve o lobo superior esquerdo (LSE). A intervenção cirúrgica (lobectomia do segmento afectado) justifica-se nos casos sintomáticos. Os autores apresentam um caso em que o diagnóstico foi feito aos dois anos de idade.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, 2 anos de idade. Às 6 semanas de vida internado por episódio de dificuldade respiratória e cianose, com o diagnóstico de bronquiólite. A radiografia torácica efectuada não demonstrou alterações relevantes. Posteriormente apresentou episódios recorrentes de sibilância, com má resposta à terapêutica instituída e recorrência à urgência com periodicidade mensal. Aos 2 anos é internado por febre e tosse e imagem radiográfica de hipertransparência superior à esquerda e desvio do mediastino para a direita. A tomografia computadorizada do tórax revelou obliteração do brônquio lobar superior esquerdo, insuflação do LSE e compressão do restante pulmão. A broncofibroscopia foi duvidosa para a presença de corpo estranho/obstrução. Transferido para um hospital terciário. Ao exame objectivo salientava-se hiperressonância na metade superior do hemitórax esquerdo. A broncofibroscopia excluiu obstrução endobrônquica por corpo estranho ou massa e revelou distorção do brônquio lobar superior esquerdo. A cintigrafia de ventilação/perfusão demonstrou diminuição da perfusão no LSE e aumento da perfusão no lobo inferior. Foi feito o diagnóstico de ELC do LSE e o doente proposto para lobectomia superior esquerda.

Discussão: As malformações pulmonares congénitas são raras. Numa série nacional em 27 anos, 4 de 32 casos foram de ELC. O diagnóstico pós-natal exige marcha diagnóstica e abordagem terapêutica estruturadas, pelo que se recomenda a sua referência para centros terciários com experiência.

Palavras-chave: Enfisema lobar congénito. Radiografia do tórax. Lobectomia.

P71. CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA - REPORT OF A CASE

A. Carreiro¹, T. Jacinto², L. Castro³, C. Freitas³, A. Saianda⁴, T. Bandeira⁴

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Hospital do Divino Espírito Santo, EPE.

³Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélcio Mendonça. ⁴Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Centro Hospital Lisboa Norte.

Introduction: Congenital Lobar Emphysema (CLE) is a rare malformation of the lung development, more common in males (3:1). When there is no antenatal diagnosis it may become the differential diagnosis of unilateral hyperlucent lesion. The diagnosis over 6 months of age is rare. The left upper lobe (LUL) is involved in 40 to 50% of cases. The surgery (lobectomy of the affected segment) is justified in symptomatic cases. The authors present a case in which the diagnosis was made at two years of age.

Case report: Male, 2 years old. At 6 weeks of life an episode of respiratory distress and cyanosis was diagnosed as bronchiolitis and he was hospitalized. Chest-X ray didn't revealed significant alterations. Subsequently he developed recurrent episodes of wheezing. Poor response to medical therapy and monthly recurrence to the emergency room is referred. When he was 2 years-old he was hospitalized for fever and cough, and a radiographic image of localized hyperlucency at the left lung with mediastinal shift to the right. The thorax CT scan of the chest was performed, showing obliteration of the left upper lobar bronchus, with expanded LUL causing compression of the remaining lung. Flexible bronchoscopy suggested the presence of a foreign body. He was referred to a tertiary center. On physical examination, hyperresonance was heard in the upper half of the left hemithorax. Bronchoscopy excluded endobronchial obstruction by foreign body or mass and revealed distortion of the bronchus. Ventilation/perfusion scan showed decreased perfusion of the LUL and increased perfusion of unaffected lobe. A final diagnosis of CLE of the LUL was made and the patient was proposed for lobar resection.

Discussion: The congenital lung malformations are rare. Four out of 32 cases of a national published series of 27 years, were ELC. A structured diagnostic workup and therapeutic approach is essential in the postnatal diagnosis, so that these patients could be referred to experienced tertiary centers.

Key words: Congenital lobar emphysema. Chest-X ray. Lobar resection.

P72. PNEUMOTÓRAX DE CAUSA RARA

D. Neves¹, R. Barata², C. Rodrigues², B. Santos¹, F. Félix²

¹Serviço de Pneumologia, Hospital Faro EPE. ²Unidade de Cirurgia Torácica, CHLN EPE-HPV.

Introdução: O pneumotórax (PTX) catamenial é uma entidade relativamente rara, cuja patofisiologia permanece desconhecida. Cerca de 25 a 30% dos casos PTX espontâneos em mulheres em idade reprodutiva estão associados a endometriose torácica.

Caso clínico: Os autores apresentam um caso clínico, de uma doente sexo feminino, 42 anos de idade, caucasiana, vendedora de roupa, não fumadora. Internada em Agosto 2011, no Hospital de Faro, Serviço de Pneumologia por um primeiro episódio de pneumotórax espontâneo. Aparentemente bem até Agosto de 2011, altura em que inicia quadro de dor no ombro direito, toracalgia direita com características pleuríticas. Recorreu ao SU do H. Faro, tendo sido feito o diagnóstico de PTX espontâneo à direita, com necessidade de drenagem torácica. Refere ter apresentado uma hemorragia vaginal muito abundante, não associada a dismenorreia, que não coincidiu no tempo com

o pneumotórax. Sem antecedentes patológicos conhecidos, G1P1. Medicada há vários anos com anticoncepcionais orais que suspendeu semanas antes do internamento. Ao exame objectivo apresentava-se eupneica, SpO₂ 98% FiO₂ 21%. Ligeira diminuição da mobilidade, expansibilidade inspiratória e transmissão das vibrações vocais, com área de hipersonância no hemitórax direito e som claro pulmonar no restante hemitórax. MV diminuído à direita, sem ruídos adventícios. Restante exame objectivo sem alterações. Dos exames complementares de diagnóstico, salienta-se teleradiografia do tórax com alterações compatíveis com PTX dto. Por persistência do quadro e suspeita de fistula activa realizou tomografia computadorizada torácica que evidenciou PTX apical direito. Foi transferida para o HPV Serviço de Cirurgia Torácica. Submetida a videotoracoscopia tendo sido identificada a presença de fenestrações diafragmáticas e de implantes diafragmáticos compatíveis com focos de endometriose. Efectuadas biopsias e procedeu-se à pleurectomia e talcagem ao nível do diafragma. Encontra-se em seguimento em consulta de Pneumologia do H. Faro sem recidiva de PTX. Encaminhada à consulta de Ginecologia que confirmou diagnóstico de endometriose pélvica e manteve terapêutica de supressão hormonal (goserrelina).

Discussão: O PTX catamenial deve ser uma hipótese de diagnóstico a considerar em todas as mulheres em idade fértil com história de PTX espontâneos recorrentes, especialmente se há direita.

Palavras-chave: Pneumotórax catamenial. Endometriose. Toracoscopia.

P73. TOXINA BOTULÍNICA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

C. Ferreira¹, C. Rodrigues¹, T. Couto², T. Almeida¹, J. Moita¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral.

Introdução: Asialorreia é um sintoma frequente na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) com envolvimento bulbar, com repercussões na qualidade de vida, dificultando a alimentação e comunicação, e com interferência na eficácia da ventilação não invasiva. As opções terapêuticas para o seu controlo incluem a utilização de fármacos com efeito anticolinérgico e a injeção de toxina botulínica nas glândulas salivares.

Objetivos: Avaliar a eficácia e segurança da administração de toxina botulínica no tratamento da sialorreia na ELA.

Métodos: Incluídos 4 doentes com ELA com comprometimento bulbar com queixas de sialorreia. Os doentes foram submetidos a injeção ecoguiada nas glândulas parótidas de toxina botulínica tipo A (Dysport®) num total de 160-220 unidades, no período de Outubro de 2009 a Março de 2012. A eficácia da terapêutica foi avaliada de forma subjetiva, de acordo com a percepção dos doentes e cuidadores.

Resultados: Incluídos 2 doentes do sexo feminino e 2 do sexo masculino, com queixas de sialorreia abundante, com duração média de 15 meses e idade à data da primeira administração de toxina botulínica entre 44 e 72 anos. Verificou-se redução significativa da produção de saliva em 3 doentes, com duração média do benefício do tratamento de 4,2 meses (3-5,5 meses). No outro doente, o resultado foi pouco satisfatório, mantendo hipersialorreia embora mais espessa. Dos 4 doentes, 1 faleceu, pelo que apenas 3 doentes repetiram a administração de toxina botulínica, em média 5 meses e meio após a primeira injeção, com melhora da sialorreia nos doentes previamente respondedores. Não se verificaram efeitos adversos locais ou sistémicos com a administração de toxina botulínica nas glândulas salivares.

Conclusões: A administração ecoguiada de toxina botulínica A nas glândulas salivares mostrou-se segura e eficaz no tratamento da sialorreia na maioria dos nossos doentes com ELA.

Palavras-chave: Toxina botulínica. ELA.

P74. ENFISEMA PANLOBULAR DOS LOBOS INFERIORES SEQUELAR A HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA CRÔNICA POR DOENÇA MITRAL

P.G. Ferreira, A.F. Soares, A.J. Ferreira

Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC.

Introdução: A doença mitral, habitualmente estenótica, é uma causa frequente de hemorragia alveolar difusa (HAD). Sabe-se que, mesmo após cirurgia de substituição valvular, a hipertensão pulmonar (HTP) persiste em 50-63% destes doentes por efeito de remodelling vascular e alterações hemodinâmicas residuais. Embora raros, existem casos de enfisema pulmonar sequelar a processos de hemorragia alveolar difusa descritos na literatura.

Caso clínico: Mulher de 63 anos, portadora de prótese valvular mecânica há 33 anos por doença mitral reumática e com flutter auricular crônico, que é referenciada à consulta de Pneumologia. Apresentava dispneia classe III-IV mMRC, ortopneia, edema perimaleolar e expectoração intermitentemente mucóide/sero-hemática. O ecocardiograma recente relatava: alargamento da AE e cavidades direitas; boa função sistólica VE com disfunção ligeira do VD; movimento anômalo do SIV; insuficiência tricúspide com PSAP 65 mmHg. A telerradiografia mostrava densificação interstício-alveolar bilateral difusa com linhas B Kerley e cardiomegalia. Medicada com furosemida, digoxina, irbesartan e acenocumarol. Não-fumadora, havia trabalhado como agricultora registando-se exposição pregressa a combustão biomassa e ausência de contacto com palha/silos. Ao exame físico salientava-se a presença de auscultação cardíaca irregular com click protésico e sons respiratórios rudes, com fôvres crepitantes bilaterais inferiores. PFV recentes mostraram síndrome obstrutivo moderadamente grave, encarceramento aéreo com DLCO normal. A TCAR mostrou padrão de atenuação em mosaico, com zonas de vidro despolido bilaterais difusas, associadas a áreas de enfisema panlobular nos LI's. O LBA, ainda que sem denotar aliquotas progressivamente hemorrágicas, mostrou um total de 203.000 céls/mL com 24% neutrófilos e 69% macrófagos, dos quais 93% eram hemossideróforos. Estudo microbiológico e citopatológico negativos. Analiticamente apresentava Hb e função renal normais, sem eosinofilia periférica. Alfa1-antitripsina, sedimento urinário e complemento normais. O estudo auto-imune e crioglobulinas foram negativas, com IgG anti-Sacharopolyspora reactiva e anti-Thermoactinomyces vulgaris negativos.

Discussão: A doente apresenta uma HAD secundária a doença mitral com HTP crônica tipo 2, eventualmente facilitada pela anticoagulação crônica. Paralelamente, o enfisema panlobular dos LI's pode atribuir-se à hemorragia alveolar subclínica embora temporalmente persistente. Crê-se que episódios crônicos de HAD se podem associar a infiltração neutrofílica das paredes alveolares com agressão proteolítica/oxidativa resultando em enfisema e limitação obstrutiva ao fluxo aéreo com hiperinsuflação.

Palavras-chave: Hemorragia alveolar difusa. Valvulopatia mitral. Enfisema.

P75. BRONQUIOLITE CONSTRICTIVA: CROHN OU ESCLEROSE SISTÊMICA LIMITADA?

P.G. Ferreira, P. Matos, A.J. Ferreira

Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC.

Introdução: A Esclerose Sistêmica (ES) pode condicionar doença parenquimatosa difusa sob forma de UIP, NSIP, Pneumonia Organizativa ou DAD, mas também como formas de atingimento bronquiolar como a bronquiolite constrictiva, obliterante ou folicular. A Doença de Crohn pode cursar com bronquiectasias, PO, Pneumonia Eosinofílica, DIP, nódulos necrobióticos, granulomatosa pulmonar, vasculite pulmonar, bronquiolite granulomatosa e constrictiva.

Caso clínico: Mulher de 69 anos orientada para estudo de padrão telerradiográfico intersticial reticular crônico. Apresentava longo historial de doença de Crohn, medicada com sulfasalazina, referindo dispneia grau I mMRC e paroxismos de tosse seca. Apresentou TC torácica com áreas de atenuação bilaterais em vidro despolido e discretas adenopatias mediastínicas. Ao exame físico detectou-se fenómeno de Raynaud, microstomia, esclerodactilia com perda de substância pulpar. Sem fotossensibilidade, artrite, aftose ou uveíte/episclerite. Auscultatoriamente com sons respiratórios rudes com ligeiros fôvres proto-inspiratórios. Apresentava leucopenia 3.300, ANA+ com Acs anti-centrômero e X-ANCA +, e uma capilaroscopia com "padrão lento". Preencheu critérios para diagnóstico de ES Limitada e elencaram-se como hipóteses diagnósticas de atingimento pulmonar: NSIP celular secundária à ES ou Crohn, pneumonite granulomatosa por Crohn ou infiltrados com eosinofilia secundários à mesalazina. Provas função respiratória normais, com DLCO-SB 79%. LBA com 68% linfócitos - ratio Thelper/T citotox normal- e 11% neutrófilos. Biópsias transbrônquicas mostraram septos alveolares alargados por proliferação fibroblástica, deposição de colagénio e infiltrado celular linfocitário. Ecocardiograma com insuficiência diastólica tipo I com gradiente AD/VD 30 mmHg. Por suspeita de NSIP celular realizou biópsia pulmonar cirúrgica com resultado de bronquiolite constrictiva. Perante doença radiologicamente extensa (> 20%), embora sem clínica relevante e normalidade de provas ventilatórias e difusão alveolo-capilar, iniciou-se terapêutica com prednisolona 10 mg id com azitromicina 250 mg trisemanal.

Discussão: A bronquiolite constrictiva é uma doença fibrótica que se desenvolve concêntrica e externamente ao lúmen dos bronquíolos membranosos. O diagnóstico por biópsia transbrônquica é geralmente difícil. Embora de ocorrência rara, pode associar-se tanto à ES como à doença inflamatória intestinal. Apesar do caráter progressivo e da fraca resposta ao tratamento serem frequentes, a associação de prednisolona a macrólidos pode ser benéfica. O pneumologista deve estar habilitado/sensibilizado para o diagnóstico de conectivite em doentes com doença parenquimatosa difusa.

Palavras-chave: Bronquiolite constrictiva. Crohn. Esclerodermia.

P76. SARCOIDOSE PULMONAR ESTÁDIO IV - DESCRIÇÃO DE 21 CASOS

A.V. Cardoso¹, P.C. Mota^{1,2}, N. Melo¹, A. Morais^{1,2}

¹*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar São João, EPE.*

²*Faculdade de Medicina, Universidade do Porto.*

Introdução: A sarcoidose é uma doença multissistêmica, de etiologia não definida, que se caracteriza, histologicamente, pela presença de granulomas não caseosos nos órgãos envolvidos. O pulmão é o órgão mais frequentemente afetado. O estadiamento do envolvimento pulmonar (I-IV) é baseado nos achados radiológicos, sendo o estágio IV definido pela presença de fibrose pulmonar.

Objectivos: Descrição das características epidemiológicas, diagnósticas e clínicas (incluindo a evolução) dos doentes com sarcoidose pulmonar em estágio IV seguidos na Consulta de Doenças Pulmonares Difusas do CHSJ.

Métodos: Análise retrospectiva dos doentes diagnosticados com sarcoidose e seleção daqueles que apresentavam envolvimento pulmonar em estágio IV. Os dados foram obtidos através da revisão dos processos clínicos e a análise estatística foi realizada com o programa SPSS Statistics 19.

Resultados: Identificaram-se 392 doentes com sarcoidose, 21 (5,3%) dos quais com envolvimento pulmonar estágio IV. Neste grupo de doentes houve uma maior prevalência de homens (71,4%) e a média de idades ao diagnóstico foi de 44,3 anos (45% dos doentes com idade superior a 50 anos). Relativamente à apresentação clínica, a dispneia de esforço e a tosse foram os sintomas mais frequentes

e cerca de 1/3 dos doentes apresentavam envolvimento extra-pulmonar. As provas funcionais respiratórias revelaram um padrão ventilatório restritivo em 64,7% dos doentes com diminuição da capacidade de difusão em 63,6% dos casos (DLCO média $43,3 \pm 21,4\%$). Gasometricamente, a PaO_2 média foi de $71,4 \pm 8,0$ mmHg. O exame histológico para confirmação do diagnóstico foi obtido em cerca de 80% dos doentes. A maioria dos doentes iniciou tratamento sistémico com corticóide, sendo que em 36,8% destes foi associado outro imunossupressor. Quatro doentes foram referenciados para transplante pulmonar, tendo sido um transplantado. A taxa de sobrevida aos 5 anos foi de 91,7%.

Conclusões: Desta análise dos doentes com sarcoidose pulmonar em estágio IV, para além da necessidade de uma intervenção terapêutica mais intensa de acordo com uma maior gravidade da doença neste estágio, salienta-se uma idade avançada ao diagnóstico, com 45% dos doentes com mais de 50 anos, e uma maior prevalência da doença no sexo masculino.

Palavras-chave: Doença pulmonar difusa. Sarcoidose. Estádio IV.

P77. MARCADORES DA RESPOSTA À BRONCODILATAÇÃO NA ASMA

A.T. Castro¹, P. Matos¹, M.J. Matos¹, B. Tavares², A. Segorbe²

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Imunoalergologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

Introdução: As directrizes internacionais definem resposta significativa ao broncodilatador como um aumento absoluto e percentual no fluxo expiratório forçado no primeiro segundo (FEV_1) e/ou da capacidade vital forçada (FVC) $\geq 12\%$ e 200 mL. Contudo, os efeitos broncodilatadores noutros parâmetros de função pulmonar também se correlacionam com algum grau de reversibilidade na obstrução do fluxo aéreo.

Objectivos: Determinar se as variações em outros parâmetros de função pulmonar para além do FEV_1 e FVC detectam respostas funcionais ao broncodilatador em doentes asmáticos.

Métodos: Foram realizadas em doentes asmáticos espirometria e pletismografia corporal em condições basais e após a administração de 400 µg de salbutamol por inalador dosimétrico através de uma câmara expansora. O teste t para dados emparelhados foi utilizado para comparar os parâmetros de função pulmonar entre aqueles com e sem critérios para reversibilidade da obstrução das vias aéreas de acordo com os critérios da ATS/ERS. Valores de corte foram obtidos a partir das respectivas curvas ROC. Foram avaliados os seguintes parâmetros: FEV_1 , FVC , fluxo expiratório forçado ($\text{FEF}_{25-75\%}$), volume residual (RV), capacidade inspiratória (IC), resistência das vias aéreas (Raw) e condutância específica das vias aéreas (sGaw).

Resultados: De um total de 100 doentes asmáticos consecutivos (46% homens, idade média $58,7 \pm 14,1$ anos, 76% com obstrução leve a moderada), 50 tiveram uma resposta significativa ao broncodilatador. Todos estes tiveram variações assinaláveis ($p < 0,004$) no PEF, $\text{FEF}_{25-75\%}$, RV, Raw e sGaw. Os mais precisos em prever uma resposta significativa ao broncodilatador foram os aumentos absolutos e percentuais no PEF (≥ 400 mL e 8%) e no $\text{FEF}_{25-75\%}$ (≥ 87 mL e 27%) e o aumento percentual ($\geq 25\%$) na sGaw em relação ao basal. Com base nestes valores de corte, uma parte considerável dos pacientes definidos como não-respondedores sofreram alterações importantes no calibre das vias aéreas: 17 e 15 tiveram incrementos significativos na percentagem e volume absoluto de PEF, 6 e 16 nas de $\text{FEF}_{25-75\%}$ e 22 na percentagem de sGaw.

Conclusões: As alterações de FEV_1 e/ou CVF poderá subestimar uma resposta funcional significativa a broncodilatadores em doentes asmáticos ao considerar outros parâmetros funcionais pulmonares.

Palavras-chave: Obstrução das vias aéreas. Resposta ao broncodilatador. Asma.

P77. MARKERS OF BRONCHODILATION RESPONSIVENESS IN ASTHMA

A.T. Castro¹, P. Matos¹, M.J. Matos¹, B. Tavares², A. Segorbe²

¹Department of Pulmonology; ²Department of Imunoallergology, Hospitais da Universidade de Coimbra.

Introduction: International guidelines define significant bronchodilator response as absolute and percentage change from baseline in forced expiratory flow in the 1st second (FEV_1) and/or forced vital capacity (FVC) $\geq 12\%$ and 200 mL. Even so the bronchodilator effects on other lung function parameters have also been correlated to some degree of reversible airflow limitation.

Objectives: To determine whether changes in other lung function parameters rather than FEV_1 and FVC detect functional responses to bronchodilator in asthmatic patients.

Methods: Spirometry and body pletismography were performed at baseline conditions and after administration of 400 µg of salbutamol by metered-dose inhaler through a spacer chamber in asthmatic patients. Paired t-tests were used to compare lung function parameters between those with and without criteria for reversibility of airway obstruction according to ATS/ERS criteria. Cut-off values were obtained from the respective ROC curves. Measurements evaluated were FEV_1 , FVC , forced expiratory flow ($\text{FEF}_{25-75\%}$), residual volume (RV), inspiratory capacity (IC), airway resistance (Raw) and specific airway conductance (sGaw).

Results: From a total of 100 consecutive asthmatic patients (46% men; average age 58.7 ± 14.1 years; 76% with mild to moderate obstruction), 50 had a significant bronchodilator response. All of these had noteworthy variations ($p < 0.004$) in PEF, $\text{FEF}_{25-75\%}$, RV, Raw and sGaw. The most accurate in predicting a significant bronchodilator response were the absolute and percentage improvements in PEF (≥ 400 mL and 8%), $\text{FEF}_{25-75\%}$ (≥ 87 mL and 27%) and the percentage of sGaw compared with that at baseline ($\geq 25\%$). Based on these cut-off values, a sizeable part of the patients defined as non-responders had important changes in airway calibre: 17 and 15 had significant increments in the percentage and absolute volume of PEF, 6 and 16 in those of $\text{FEF}_{25-75\%}$ and 22 in the percentage of sGaw.

Conclusions: Changes of FEV_1 and/or FVC may underestimate significant functional response to bronchodilators in asthmatic patients with airway obstruction when considering the change in other lung functional parameters.

Key words: Airway obstruction. Bronchodilator response. Asthma.

P78. DOENÇAS LINFOPROLIFERATIVAS PRIMÁRIAS DO PULMÃO: UM ESTUDO RETROSPECTIVO

M. Donato, T.M. Alfaro, C.R. Cordeiro

Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC.

Introdução: As doenças linfoproliferativas do pulmão são um grupo extenso e heterogêneo de doenças que podem afectar o pulmão quer de forma primária quer secundária e que se caracterizam pela proliferação anormal do sistema linfóide pulmonar. São entidades raras e não completamente conhecidas, que levaram a um importante esforço de investigação nas últimas décadas.

Objectivos: Melhorar o conhecimento sobre os vários tipos de doenças linfoproliferativas do pulmão, em especial da realidade Portuguesa.

Métodos: Estudo retrospectivo, incluindo todos os doentes (23 doentes, 8 do sexo masculino e 15 do sexo feminino) seguidos no nosso centro com o diagnóstico final de doença linfoproliferativa pulmonar, entre Janeiro de 2006 e Fevereiro de 2012. Os doentes com envolvimento pulmonar secundário foram excluídos. Foi criada

uma base de dados de forma a estabelecer grupos de doentes de acordo com o diagnóstico e outras variáveis.

Resultados: No nosso estudo, houve 9 doentes com bronquiolite folicular, 2 com pneumonia intersticial linfocítica (ambas doenças reactivas), 1 caso de linfoma de Hodgkin pulmonar, 5 linfomas de tecido linfóide associado aos brônquios, 1 doente com linfoma B de grandes células, 1 com linfoma T periférico não especificado e 1 linfoma T linfoblástico, representando as doenças malignas (houve ainda 3 linfomas B sem subtipo especificado). Para todas as doenças apresentámos as características demográficas, hábitos, doenças associadas, sintomas de apresentação, achados imagiológicos e histológicos, tratamento aplicado e o seguimento.

Conclusões: O nosso estudo fornece uma classificação actualizada das doenças linfoproliferativas do pulmão. Dá ainda uma indicação de que a maioria das recomendações sobre o diagnóstico, tratamento e prognóstico, proveniente de estudos internacionais podem ser aplicados à população Portuguesa. Finalmente, a descrição desta série de casos é uma adição valiosa ao conhecimento disponível sobre as características dos doentes com doenças linfoproliferativas do pulmão, particularmente sobre a realidade Portuguesa.

Palavras-chave: Doenças linfoproliferativas do pulmão. Bronquiolite folicular. Pneumonia intersticial linfocítica. Linfoma.

P78. PRIMARY LYMPHOPROLIFERATIVE LUNG DISORDERS: A RETROSPECTIVE STUDY

M. Donato, T.M. Alfaro, C.R. Cordeiro

Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC.

Introduction: The lymphoproliferative lung disorders are an extended and heterogeneous group of diseases that can affect the lung either primarily or secondarily, and are characterized by an

abnormal proliferation of the pulmonary lymphoid system. They are mostly rare and incompletely understood entities, having thus driven an important research effort in the last decades.

Objectives: We aim to improve the current knowledge of the various types of lymphoproliferative lung disorders, particularly the Portuguese reality.

Methods: A retrospective study, including all patients (23 patients, 8 males and 15 females) followed at our centre carrying a final diagnosis of lymphoproliferative lung disorders, between January 2006 and February 2012. All patients with a diagnosis of secondary pulmonary involvement were excluded. A database was created allowing the establishment of groups of patients according to the diagnosis and other variables.

Results: We found 9 patients with follicular bronchiolitis and 2 with lymphocytic interstitial pneumonia (both reactive disorders), 1 pulmonary Hodgkin's lymphoma, 5 with bronchus-associated lymphoid tissue lymphoma, 1 patient with large B-cell lymphoma, 1 with peripheral T-cell lymphoma unspecified and 1 with lymphoblastic T-cell lymphoma, representing the malignant disorders (there were also 3 B-cell lymphomas with no specified subtype). For all disorders we presented the demographic features, habits, associated disorders, presenting symptoms, imaging and histological findings, treatment used and follow-up.

Conclusions: Our study provides an update on the classification of lymphoproliferative lung disorders. It also gives an indication that most recommendations on diagnosis, treatment and prognosis derived from international studies can be applied to the Portuguese population. Finally the description of this case series is a valuable addition to the available knowledge on the characteristics of patients with pulmonary lymphoproliferative disorders, particularly concerning the Portuguese reality.

Key words: Lymphoproliferative lung disorders. Follicular bronchiolitis. Lymphocytic interstitial pneumonia. Lymphoma.