



## POSTERS

## XXVII Congresso de Pneumologia do Norte

Porto, 5 a 7 de Março de 2020

## ASMA GRAVE OU ALGO MAIS?

N. Faria<sup>1</sup>, R. Reis<sup>1</sup>, E. Padrão<sup>2</sup><sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário do Porto. <sup>2</sup>Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

**Introdução:** Perante um caso de asma não controlada é imperativo verificar a adesão à terapêutica. Uma vez verificada a *complicance* do doente e a técnica inalatória, torna-se importante excluir diagnósticos alternativos antes de a classificar como asma grave.

**Caso clínico:** Mulher, 51 anos, não-fumadora, com diagnóstico de asma na infância. Sob inaloterapia (corticosteroide/beta2-agonista de longa duração), previamente com bom controlo sintomático. Foi referenciada para consulta de Pneumologia por sintomas de asma não controlada com um ano de evolução, apresentando dispneia para moderados esforços, tosse seca, pieira e astenia. Após verificação de técnica inalatória, foi efetuada otimização terapêutica obtendo-se apenas resposta parcial, necessitando de inaloterapia SOS mais que uma vez por dia. Provas funcionais respiratórias sugestivas de alteração ventilatória mista grave (FEV1-48%, FVC-58%, FEV1/FVC-66%) e défice ligeiro de DLCO (73%). Tomografia computadorizada (TC) torácica evidenciou múltiplas áreas em vidro despolido bilateralmente, sobretudo nos lobos superiores, com 30 mm de maior diâmetro. Estudo analítico com eosinofilia (1.110/ $\mu$ L), elevação IgE (314 KU/L); *Prick-test* negativo; título ANA-1/320, restante painel auto-imune negativo. TC-torácica aos 6 meses a manter áreas em vidro despolido. LBA com eosinofilia significativa (52%). Excluída nesta altura infeção parasitária no soro e fezes. Dado o contexto clínico, alterações imagiológicas e deteção de eosinofilia no LBA, assumiu-se o diagnóstico de pneumonia eosinofílica crónica (PEC), tendo a doente iniciado prednisolona oral 0,5 mg/Kg/dia. Progressiva resolução da sintomatologia e melhoria funcional (FEV1-99%, FVC-98%, FEV1/FVC-81%, DLCO-111%).

**Discussão:** O diagnóstico de PEC baseia-se na clínica, estudo imagiológico e contagem de eosinófilos no LBA, devendo ser excluídas causas secundárias de eosinofilia (como infeções parasitárias e toxicidade farmacológica). Habitualmente, a doença tem instalação progressiva e em 2/3 dos casos existe associação com asma passada/ativa. Apesar de rara, a PEC deve ser equacionada nas hipóteses

diagnósticas de modo a evitar um atraso no diagnóstico e consequente instituição de terapêutica.

**Palavras-chave:** Asma. PEC. *Pneumonia eosinofílica crónica. Eosinofilia.*

## HIGH-FLOW OXYGEN THERAPY DURING EXERCISE TRAINING: A CASE REPORT

M.P. Almeida<sup>1,2</sup>, I. Machado Vaz<sup>1</sup>, J.C. Winck<sup>1,3</sup><sup>1</sup>Centro de Reabilitação do Norte. <sup>2</sup>Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro. <sup>3</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introduction:** Patients with chronic respiratory failure (CRF) are frequently unable to sustain a workload high enough to obtain full benefit from the training program in pulmonary rehabilitation. The most important mechanism underlying the exercise-induced dyspnea is an imbalance between ventilatory capacity and ventilatory demand. Recent studies involving heated and humidified high flow oxygen therapy (HFOT) showed positive effects on breathing pattern and ventilatory efficiency during effort.

**Case report:** Male patient, 46 years old, diagnosed with interstitial lung disease in the context of diffuse systemic sclerosis in 2010. In October 2019, due to worsening symptoms (dyspnea on small efforts and dry cough), was referred to an inpatient pulmonary rehabilitation program at Centro de Reabilitação do Norte. On admission: nMRC dyspnea class 3, severe dry cough, no pain, pulmonary function test: restriction syndrome - FVC: 27%. 6MWT: 411m with desaturation up to 82% and Borg Scale for dyspnea 8/10. The aerobic exercise program had 35 sessions of 30 to 40 minutes each (treadmill and bicycle), within a 1-month time period. Increase or reduction of intensity was decided based on subjective perception of exertion and dyspnea through the Borg scale, keeping the score between 13 and 14. The training was done while using the HFOT device, with temperature set at 37 °C and air-flow of 35 L/min. The FiO<sub>2</sub> was adjusted to maintain SpO<sub>2</sub> constantly up to 92%. Discharge: nMRC dyspnea class 2, moderated dry cough. 6MWT: 477m with desaturation up 84% and Borg Scale for dyspnea 6/10.

**Discussion:** HFOT may improve the exercise performance in severe CRF patients with ventilatory limitation, allowing a given high intensity load to be sustained for a longer time with less symptoms and more comfortable for the patient during exercise training.

**Key words:** High-flow oxygen therapy. Exercise training.

## TOSSE CRÔNICA - O ETERNO DESAFIO. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

**A. Craveiro**, J. Barata, S. Martins, M. Baptista

*Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.*

**Introdução:** Não obstante a sua importância enquanto reflexo fisiológico protetor das vias aéreas, a tosse é uma queixa frequente, virtualmente associada a todas as doenças pulmonares e a muitas patologias extrapulmonares. Tendo como causas mais frequentes a síndrome de rinorreia posterior (SRP), asma brônquica e doença do refluxo gastroesofágico (DRGE), a tosse crônica é muitas vezes resultado de mais do que uma condição.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de um doente do sexo masculino, de 69 anos, não-fumador, reformado, sem antecedentes pulmonares e sem história familiar ou pessoal de atopia ou asma brônquica, com clínica de tosse crônica, rinorreia posterior, insuficiência respiratória nasal e disfonia, com 2,5 anos de evolução. Estudo alergológico e de função respiratória, bem como prova de broncoprovocação com Metacolina, sem alterações. Sob toma crônica de inibidor da bomba de prótons (IBP) por gastrite crônica e DRGE. Em avaliação concomitante por otorrinolaringologia, por Rinossinusite crônica bilateral, realizou cirurgia endoscópica nasossinusal, com melhoria inicial da tosse, mas recorrência em semanas. Em Tomografia Computorizada de Alta Resolução (TCAR) torácica, evidenciou-se área com padrão em vidro despolido no lobo superior esquerdo. Contudo, a broncofibroscopia flexível não revelou lesões endobrônquicas e os estudos microbiológico e citológico foram negativos. Optou-se por prova terapêutica com inaloterapia combinada e antileucotrieno oral, sem evidência de benefício clínico. Por persistência da tosse, dividiu-se a dose de IBP em duas tomas, com melhoria sintomática progressiva até resolução da tosse.

**Discussão:** Apresenta-se o caso pela sua capacidade de ilustrar a complexidade diagnóstica e terapêutica potencialmente envolvida em torno da tosse crônica. Além disso, salienta-se a dificuldade acrescida de controlo de tosse por DRGE, com os conhecidos componentes de refluxo ácido e não-ácido, sobretudo com tomas únicas diárias de IBPs (que podem controlar a pirose, mas serem insuficientes na resolução da tosse).

**Palavras-chave:** Tosse crônica. Causas. Tratamento.

### ABSTRACT CANCELADO

## NEM TUDO O QUE PARECE É

**R. Ferro**, S. Guerra, M. Conceição, Â. Cunha, A. Campos, A. Simões Torres

*Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** A sarcoidose é uma doença de etiologia desconhecida e clinicamente variável, caracterizada histologicamente pela presença de granulomas não caseosos. Apesar de vários órgãos poderem estar envolvidos, afeta mais frequentemente os pulmões e os gânglios linfáticos intratorácicos.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, 66 anos, caucasiana, feirante e com história de exposição passiva ao fumo de tabaco durante 15 anos. Sem antecedentes pessoais relevantes, medicada apenas com alprazolam. Internada no Serviço de Pneumologia por sintomas constitucionais, dispneia de esforço e alterações na telerradiografia torácica - hipotransparência para-hilar direita. Neste contexto, realizou TC torácica, que evidenciou uma lesão nodular de contorno espiculado no LID e adenopatias hilares direitas compatíveis com linfangite carcinomatosa. Por suspeita de lesão neoplásica, realizou broncofibroscopia flexível e biópsia transtorácica guiada por TC. A broncofibroscopia mostrou mucosa com sinais inflamatórios a nível do BLM e BLID. As biópsias brônquicas revelaram agregados de granulomas não necrotizantes com células gigantes multinucleadas e o aspirado brônquico foi amicrobiano e negativo para células neoplásicas. O lavado broncoalveolar documentou alveolite linfocítica e relação CD4/CD8 de 3,5. A biópsia transtorácica revelou infiltrado inflamatório linfohistiocitário focal e intersticial, sem necrose ou sinais de malignidade. Analiticamente, destaque para ANA positivo (1/320), sem outras alterações imunológicas. O estudo bioquímico, bacteriológico e serológico foi negativo. A enzima de conversão da angiotensina sérica e os marcadores tumorais encontravam-se dentro dos valores da normalidade. A espirometria detetou um padrão ventilatório obstrutivo e o estudo da difusão pelo monóxido de carbono foi normal. A doente foi apresentada em reunião multidisciplinar, na qual se considerou o diagnóstico de sarcoidose. Durante o internamento iniciou prednisolona 40 mg por dia, com melhoria do quadro clínico.

**Discussão:** O diagnóstico de sarcoidose assenta na exclusão de outras doenças granulomatosas e baseia-se nos achados clínicos e imagiológicos, confirmados por biópsia. O prognóstico é geralmente favorável e a resolução espontânea é comum.

**Palavras-chave:** *Adenopatias hilares. Linfangite carcinomatosa. Sarcoidose.*

## SÍNDROME DE PRADER-WILLI: DISTÚRBO RESPIRATÓRIO DO SONO PARA ALÉM DA OBESIDADE

R. Viana<sup>1</sup>, F. Oliveira<sup>2</sup>, R. Ferreira<sup>2</sup>, S. Moreira<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Leiria. <sup>2</sup>Centro Hospitalar Lisboa Norte.

**Introdução:** O síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma doença genética ligada ao cromossoma 15, com prevalência estimada entre 1/10.000 a 1/30.000 nados vivos. Os indivíduos com SPW apresentam frequentemente alterações do controlo ventilatório e distúrbios respiratórios do sono, relacionados com hipotonia, anomalias craniofaciais e disfunção hipotalâmica (hiperfagia e obesidade). O suporte ventilatório modificou o prognóstico destes doentes, que atualmente atingem a idade adulta, transitando dos cuidados pediátricos para a Pneumologia de adultos. O presente trabalho tem como objetivo descrever os 4 casos de SPW seguidos nesta consulta.

**Caso clínico:** Quatro casos de SPW (3 homens e 1 mulheres), com idades compreendidas entre 24 e 31 anos, todos com diagnóstico no primeiro ano de vida. Apresentam baixa estatura, anomalias craniofaciais, défice motor/cognitivo, escoliose e disfunção hipotalâmica com hiperfagia e obesidade de agravamento progressivo durante a adolescência. Neste contexto tiveram diagnóstico de SAOS e hipoventilação alveolar com necessidade de suporte ventilatório noturno (início aos 14-16 anos), cuja adaptação e adesão iniciais foram complicadas devido às alterações comportamentais típicas deste síndrome, sobrepostas à adolescência. Atualmente têm IMC médio de 43 kg/m<sup>2</sup>, todos sob suporte ventilatório (modo ST), com pressão de suporte média de 8 cmH<sub>2</sub>O e EPAP médio de 8 cmH<sub>2</sub>O. Adesão de aproximadamente 100% das noites, média de utilização de 8,7h, com correção dos eventos respiratórios (IAH residual médio 0,9/h e oxicapnografia sem evidência de dessaturação ou hipercapnia). Durante a vida adulta, os quatro doentes mantêm-se sem internamentos, cumprindo a vacinação recomendada.

**Discussão:** O presente trabalho pretende alertar para causas menos comuns de patologia do sono. Os indivíduos com SPW apresentam distúrbios respiratórios do sono de etiologia multifatorial, que representam por si só um desafio ao seu seguimento, que necessariamente é multidisciplinar. O envelhecimento e as necessidades ventilatórias destes jovens que chegam agora à idade adulta são ainda uma incógnita na literatura.

**Palavras-chave:** *Sono. Prader-Willi. Ventilação.*

## SÍNDROME DE GOOD. CAUSA RARA DE IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA COMBINADA

A.P. Cunha Craveiro, J. Barata, M. Baptista, S. Martins

Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

**Introdução:** A Síndrome de Good - timoma com imunodeficiência - é uma causa rara, de etiologia desconhecida, de imunodeficiência combinada de células B e T, que confere suscetibilidade aumentada a infeções. O diagnóstico pode ser acidental (nomeadamente com a deteção de uma massa mediastinal em imagiologia torácica), mas alguns pacientes podem apresentar sintomatologia secundária ao timoma (tosse, toracalgia, dispneia, rouquidão, disfagia...). A abordagem terapêutica envolve ressecção do timoma, podendo (em casos selecionados) haver lugar a radio e quimioterapia, bem como à reposição de Imunoglobulinas.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de um doente do sexo masculino, de 55 anos, fumador ativo (30 UMA), sem outro tipo de exposição inalatória de risco, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial medicamente controlada e síndrome das pernas inquietas (tratado com Ropinirol), referenciado a consulta de Pneumologia por quadro de tosse produtiva (expetoração mucopurulenta) arrastada, em contexto de infeção respiratória, associado à deteção, em Tomografia Torácica de Alta Resolução, de massa de tecidos moles no mediastino anterior, de 46,6mm, com realce heterogéneo após contrastes endovenoso, mantendo plano de clivagem com estruturas vasculares mediastínicas. Sem história progressiva de infeções respiratórias arrastadas/de repetição, identificou-se, em avaliação complementar: discreta eosinofilia e défice de Imunoglobulinas G, A e M e de cadeias leves Kappa e Lambda. Submetido a abordagem cirúrgica, confirmou-se o diagnóstico de timoma, sem invasão da cápsula timpica, com componente B1. Nesta sequência, o doente iniciou abstinência tabágica e teve resolução do quadro, ficando assintomático.

**Discussão:** Apresenta-se o caso pela sua raridade e diagnóstico tardio, na idade adulta, tendo em conta a ausência de episódios infecciosos prévios relevantes.

**Palavras-chave:** *Síndrome de Good. Imunodeficiência. Timoma. Infeções respiratórias.*

## SÍNDROME STEVENS-JOHNSON A NIVOLUMAB - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

A.P. Cunha Craveiro, M. Baptista, S. Martins, J. Barata

Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

**Introdução:** A pesada morbimortalidade do cancro do pulmão tem motivado intensa investigação, nomeadamente no ramo da imunoterapia. Neste contexto, o nivolumab - enquanto anticorpo monoclonal - tem sido usado no tratamento da doença neoplásica pulmonar disseminada, após prévia quimioterapia. São conhecidos vários efeitos secundários possíveis, destacando-se, pela sua gravidade, a síndrome de Stevens-Johnson - um quadro potencialmente letal, caracterizado por erupção e descamação cutânea, com bolhas e úlceras na pele e mucosas, febre e algias generalizadas.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino, de 71 anos, fumador ativo (118 UMA), com diagnóstico de Adenocarcinoma do Pulmão (com PD-L1 e estudo molecular EGFR *wild type*, ALK e ROS1 negativos) que, após 6 ciclos de quimioterapia de carboplatina e pemetrexedo e 16 ciclos de quimioterapia de manutenção com pemetrexedo, manteve estabilidade da doença, mas desenvolveu progressiva neuropatia periférica iatrogénica, obrigando à suspensão da quimioterapia. Aquando da deteção de progressão da doença, o doente iniciou terapêutica de 2ª linha com nivolumab, desenvolvendo resposta parcial. Contudo, houve necessidade de suspensão do fármaco após 7 ciclos, por prurido generalizado, seguido de *rash* cutâneo nos membros superiores e tronco (sem resposta a anti-histamínico e corticoide tópico) e implicando internamento por toxidermia a nivolumab. O quadro progrediu, com queixas algícas cutâneas generalizadas, lesões eritematosas dispersas, bolhas no dorso e lesões ulceradas na mucosa bucal. Em isolamento de contacto e com aplicação de pensos diários, cumpriu corticoterapia tópica e sistémica em altas doses, anti-histamínico, antifúngico sistémico e manipulado de nistatina oral. Registou progressiva melhoria clínica, com resolução da maioria das lesões e teve alta para o domicílio ainda sob corticoide sistémico e antifúngico.

**Discussão:** Apresenta-se o caso pela raridade e gravidade associadas ao síndrome de Stevens-Johnson, bem como para realçar a necessidade de considerar a imunoterapia como uma arma terapêutica valiosa mas, simultaneamente, capaz de comportar riscos não desprezíveis.

**Palavras-chave:** *Cancro do pulmão. Imunoterapia. Nivolumab. Síndrome Stevens-Johnson.*

## UMA SURPRESA NO PULMÃO

**C. Cascais Costa<sup>1</sup>**, C. Rosado<sup>2</sup>, A. Vasconcelos<sup>1</sup>, G. Teixeira<sup>1</sup>, L. Andrade<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Baixo Vouga.

**Introdução:** O bosutinib pertence ao grupo dos inibidores da tirosina-cinase e está indicado para o tratamento da leucemia mieloide crónica com cromossoma Filadélfia positivo (LMC Ph+). Os autores apresentam um caso clínico de um doente com um efeito secundário associado a toma deste fármaco.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 53 anos, com leucemia mieloide crónica sob terapêutica de segunda linha com bosutinib há 5 anos. Recorreu ao Serviço de Urgência por quadro de celulite da coxa direita, tendo sido internado a realizar antibioterapia endovenosa empírica com clidamicina e ceftriaxone. O doente tinha diminuição do murmúrio vesicular nos 2/3 inferiores do hemitórax esquerdo. A radiografia torácica mostrou opacidade em toalha no terço inferior do hemitórax esquerdo e apresentava elevação dos parâmetros inflamatórios, sem insuficiência respiratória. Foi realizada toracocentese diagnóstica, que revelou um exsudato e a imunofenotipagem foi normal. Excluídas as causas mais frequentes de exsudato, realizou-se uma revisão do processo clínico. Foi detetada a presença de fina lâmina de derrame pleural a esquerda numa ecografia abdominal que o doente tinha realizado no ano anterior. Colocou-se então a hipótese de iatrogenia a toma do bosutinib. O fármaco foi suspenso durante duas semanas com diminuição do volume do derrame pleural, tendo sido assumida a iatrogenia ao fármaco.

**Discussão:** Os efeitos secundários mais frequentes do bosutinib são os gastro-intestinais, observados em mais de 80% dos doentes e pode também estar associado a manifestações respiratórias como dispneia e tosse e derrame pleural. Dos inibidores da tirosina-cinase, o dasatinib é o que está mais associado a derrame pleural. Os efeitos a longo prazo desta terapêutica ainda não estão bem esclarecidos, assim os autores reforçam a importância de estar alerta sobre possíveis efeitos secundários que os doentes possam vir a desenvolver.

**Palavras-chave:** Derrame pleural. Bosutinib. Iatrogenia.

## UM CASO DE MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES NA IDADE ADULTA

**R. Afonso Costa**, J. Maciel, P. Pinho

Serviço de Cirurgia CardioTorácica, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto.

**Introdução:** A malformação congénita das vias aéreas (MCVA) é rara em adultos, com cerca de 100 casos publicados. O diagnóstico é, também por essa razão, um desafio, sendo muitas vezes este inesperado e descoberto através da análise da anatomia patológica.

**Caso clínico:** Homem de 19 anos, fumador, sem internamentos prévios, com febre e com queixas de tosse e dor torácica direita. Dos exames realizados a destacar uma tomografia computadorizada (TC) torácica que revelou volumosa formação nodular, com múltiplos níveis hidroaéreos, de parede espessada medindo cerca de 71 mm de maior diâmetro. Como antecedentes pessoais a destacar no período pré-natal o diagnóstico de malformação cística pulmonar. No período pós-natal a realização de TC torácica documentou múltiplas lesões císticas com diâmetro entre 5-15 mm no segmento apical e posterior do lobo superior direito sugestivo de MCVA. Nesse período foi proposta uma ressecção cirúrgica, opção recusada pelos pais. O doente manteve-se assintomático e teve alta da consulta aos 5 anos. Após dois meses do tratamento médico do abcesso pulmonar o doente repete TC torácico com evidencia no segmento posterior do lobo inferior direito de uma bolha de paredes finas e conteúdo

aéreo, com 30 mm. O paciente foi submetido a uma ressecção pulmonar atípica da lesão por cirurgia torácica vídeo-assistida, sem intercorrências. A análise histológica da lesão retirada foi compatível com o diagnóstico de MCVA tipo 1 segundo a classificação modificada de Stocker.

**Discussão:** A MCVA permanece um desafio diagnóstico em adultos. O melhor tratamento para estes pacientes continua por definir, mas o tratamento cirúrgico tem um papel importante na prevenção das complicações da evolução destas lesões, apesar da controvérsia sobre se esta será uma indicação razoável numa patologia com taxas de conversão maligna baixa. São necessários mais estudos para criar tratamentos preconizados e definir tempos de seguimento.

**Palavras-chave:** Malformação congénita das vias aéreas pulmonares. Cirurgia torácica.

## CORTICOTERAPIA INALADA NA ASMA E OSTEOPOROSE

**E. Dias**, J. Caldeira, M. Valério, A.M. Arrobas

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Introdução:** A corticoterapia inalada (ICS) assume um papel terapêutico fundamental na asma. A osteoporose é um dos potenciais efeitos adversos decorrentes do uso de ICS. A densidade mineral óssea (DMO) é avaliada por DEXA - absorsiometria radiológica de dupla energia (osteodensitometria), que é realizada ao nível do fémur proximal e da coluna lombar.

**Objectivos:** Avaliar a DMO em doentes asmáticos que cumprem ICS há, pelo menos, 5 anos e caracterização de variáveis relacionadas. Critérios de exclusão: mulheres pós-menopausa; homens com idade > 65 anos; doentes submetidos a terapêuticas imunossupressoras, portadores de imunodeficiências ou doenças oncológicas.

**Métodos:** Estudo prospetivo que englobou doentes observados na Consulta de Asma Grave e Alergologia do Hospital Geral - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, entre Julho e Outubro/2018. Os doentes selecionados realizaram DEXA no Serviço de Medicina Nuclear do CHUC.

**Resultados:** Foram incluídos 14 doentes. A média de idades foi de 48,8 anos (mínimo 34, máximo 58) e 57,1% (n = 8) eram do sexo masculino. A média da duração de tratamento com ICS foi 17,6 anos (mínimo 7, máximo 41). Todos os doentes faziam tratamento com ICS associado a b2-agonista de longa ação (LABA). Nove doentes tinham um antagonista dos receptores dos leucotrienos e 7 faziam terapêutica com anticolinérgico de longa ação. Três doentes encontravam-se sob tratamento com anti-imunoglobulina E. Após realização de DEXA, verificou-se que 28,6% (n = 4) dos doentes apresentavam osteoporose ao nível da coluna lombar. Eram todos do sexo masculino, com idades entre 55 e 57 anos e, pelo menos, 12 anos de ICS. Seis doentes tinham osteopenia moderada, 1 apresentava osteopenia ligeira e 3 tinham DEXA normal.

**Conclusões:** Apesar da reduzida dimensão da amostra, deve salientar-se que 78,6% (n = 11) dos doentes apresentam alterações ao nível da DMO. Três dos doentes com osteoporose são também os que fazem ICS há mais anos.

**Palavras-chave:** Corticoterapia inalada. Osteoporose.

## FIBROELASTOSE PLEURO-PULMONAR: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

**E. Dias**, M.F. Teixeira

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Introdução:** A fibroelastose pleuro-pulmonar (FEPP) é uma doença pulmonar intersticial rara. Ocorre preferencialmente entre 21 e 30 anos e os 51 e 60 anos. Não há predomínio de sexo. Pode ter pro-

gressão lenta ou rápida. Clinicamente caracteriza-se por dispneia para esforços e tosse seca. Podem ocorrer infecções respiratórias recorrentes e pneumotórax espontâneo. Radiologicamente, caracteriza-se por espessamento fibrótico pleural e subpleural nos lobos superiores, com consequente perda de volume e retração hilar. O padrão funcional típico é restritivo, com redução da DLCO.

**Caso clínico:** Sexo masculino, 26 anos, técnico de som. Fumador de tabaco e cannabis. Sem antecedentes patológicos de relevo. Sem medicação habitual. Recorre ao Serviço de Urgência (SU) do Hospital Geral - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra devido a toracalgia com início súbito, na região da omoplata esquerda e irradiação para o hipocôndrio esquerdo, associada a dispneia. Refere episódio semelhante, com recurso ao SU em 2012, tendo alta com relaxante muscular. Revisão da radiografia torácica nessa vinda ao SU mostra pneumotórax à esquerda. Ao exame objetivo encontra-se hemodinamicamente estável. Na auscultação pulmonar o murmúrio vesicular estava abolido no hemitórax esquerdo. A radiografia torácica revela pneumotórax à esquerda com atelectasia pulmonar junto ao hilo. Foi colocado dreno torácico, no entanto ocorreu apenas expansão parcial do pulmão esquerdo. O doente foi proposto para cirurgia torácica, onde foi submetido a VATS uniportal (single-incision video-assisted thoracic surgery), com ressecção de bolhas apicais e pleurodese mecânica e química. Foi orientado para Consulta de Pneumologia Geral. À data da consulta a radiografia torácica mostrava pequena lâmina de pneumotórax residual. Histologicamente diagnosticou-se FEPP.

**Discussão:** O caso clínico supracitado retrata um caso de FEPP assintomática, em que a primeira manifestação foi um pneumotórax não diagnosticado e não tratado em 2012. O diagnóstico histológico ocorreu 7 anos mais tarde após agravamento de pneumotórax pré-existente que necessitou de tratamento cirúrgico.

**Palavras-chave:** Fibroelastose pleuro-pulmonar. Pneumotórax.

## DESAFIOS DA VENTILAÇÃO PULMONAR NO PÓS-OPERATÓRIO ABDOMINAL DE UM OBESO

N. Faria<sup>1</sup>, E. Seixas<sup>2</sup>, S. André<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar e Universitário do Porto. <sup>3</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Baixo Vouga.

**Introdução:** No doente obeso submetido a procedimentos abdominais há risco acrescido de complicações pulmonares, destacando-se a pneumonia, atelectasia e pneumotórax. Os autores descrevem caso de doente obesa com enfisema submetida a embolização da artéria hepática cuja ventilação foi um desafio.

**Caso clínico:** Mulher, 28 anos, obesa, não-fumadora, recorre ao Serviço de Urgência por dor abdominal difusa secundária a rotura hemorrágica espontânea de adenoma hepático. Apresentava-se taquipneia, hipoxémica (PaO<sub>2</sub>-243 mmHg, FiO<sub>2</sub>-0,80), acidemia mista e hiperlactacidemia (pH-7,215, pCO<sub>2</sub>-40,9 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>-16,5 mmol/L, lactatos-5,1 mmol/L). Imagiologicamente observou-se volumosa bolha pulmonar no lobo médio. Admitida no Serviço de Cuidados Intensivos (SCI) após embolização da artéria hepática, sedada e sob ventilação mecânica invasiva (volume-controlado, volume corrente 570 mL, PEEP 5, FiO<sub>2</sub> 1,00). Como complicações imediatas teve choque hemorrágico e obstrutivo, com compressão da veia cava inferior pelo hematoma. No internamento verifica-se pico febril, hiperprodutividade brônquica e isolamento de *Enterobacter cloacae* nas secreções. Reagravamento das trocas gasosas, com ratio PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub>(PF)-94 sob FiO<sub>2</sub>-1,00, acidose respiratória e sinais de hiperinsuflação dinâmica (PEEP-intrínseca-8 cmH<sub>2</sub>O, Pressão-Plateau-32 cmH<sub>2</sub>O). TC-tórax evidenciou consolidação bibasal parenquimatosa e bolha enfisematosa à direita. Excluído tromboembolismo pulmonar e ecocardiograma sem alterações. Cumprido piperacilina/tazobactam e optou-se por ventilação protetora em modo volume-controlado 360 mL e PEEP-5 cmH<sub>2</sub>O. Ao 9º dia internamento ocorre

pneumotórax direito, com agravamento da ventilação mesmo pós-drenagem. Persistia hipoxémia grave (PF < 100) refractária, inclusive a *prone-positioning*. Orientou-se doente para ECMO (*ExtraCor-poreal-Membrane-Oxygenation*), com melhoria progressiva aos 24 dias. Regressou traqueostomizada, progrediu no desmame ventilatório, sob reabilitação ativa. Teve alta do SCI dois meses pós-admissão, sem oxigenoterapia suplementar ou ventiloterapia.

**Discussão:** O doente obeso, fruto da menor *compliance* pulmonar, *mismatch* ventilação-perfusão e volumes pulmonares reduzidos tem maior tendência à hiperinsuflação dinâmica, neste caso adicional à existente pelo enfisema. A aplicação de volumes correntes baixos (4-6 mL/kg/peso-ideal) pretende evitar complicações como barotrauma. Neste caso, devido à obesidade, bolha enfisematosa e ao estado clínico pós-intervenção da doente, a otimização da ventilação mostrou-se insuficiente, sendo necessária a referenciação para ECMO.

**Palavras-chave:** Enfisema. Ventilação mecânica. ECMO. Intensivos. Obeso.

## ESTABLISHING COPD PHENOTYPES USING SIMPLE CLINICAL MEASURES

A. Marques<sup>1,2</sup>, A. Machado<sup>1,2</sup>, S. Miranda<sup>1,2</sup>, C. Jácome<sup>1,3</sup>, J. Cruz<sup>4,1</sup>, A. Oliveira<sup>1,5,6</sup>, V. Enes<sup>2,7</sup>, V. Afreixo<sup>7</sup>, V. Martins<sup>8</sup>, L. Andrade<sup>9</sup>, C. Valente<sup>9</sup>, D. Ferreira<sup>10</sup>, P. Simão<sup>11</sup>, D. Brooks<sup>5,6</sup>, A. Tavares<sup>1,2,7</sup>

<sup>1</sup>Lab3R-Respiratory Research and Rehabilitation Laboratory, School of Health Sciences, University of Aveiro (ESSUA).

<sup>2</sup>iBiMED-Institute of Biomedicine, Department of Medical Sciences, University of Aveiro (ESSUA). <sup>3</sup>CINTESIS-Center for Health Technology and Services Research, Faculty of Medicine, University of Porto. <sup>4</sup>Centre for Innovative Care and Health Technology (ciTechCare), Polytechnic Institute of Leiria. <sup>5</sup>School of Rehabilitation Science, McMaster University, Hamilton, Canada. <sup>6</sup>West Park Healthcare Centre, Toronto, Canada. <sup>7</sup>Center for Research & Development in Mathematics and Applications (CIDMA), University of Aveiro. <sup>8</sup>Pulmonology Department, Hospital Distrital Figueira Foz. <sup>9</sup>Pulmonology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga. <sup>10</sup>Pulmonology Department, Centro Hospitalar do Médio Ave. <sup>11</sup>Pulmonology Department, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

**Objectives:** The GOLD multidimensional assessment contributed significantly to our understanding and management of COPD. However, a more comprehensive understanding of COPD phenotypes, incorporating other aspects of the disease (e.g., functional status, comorbidities, muscle strength), might contribute to personalise patients' assessment and management. We described COPD phenotypes based on easily available clinical measures to guide clinical practice in low resource settings.

**Methods:** A cross-sectional study was conducted with outpatients with COPD. Data collection included age, forced expiratory volume in one second percentage predicted; comorbidities-Charlson comorbidity index; quadriceps muscle strength-HandHeld Dynamometer; functionality-1-minute sit-to-stand test; dyspnea during activities-modified British Medical Research Council questionnaire; symptoms of anxiety and depression-Hospital Anxiety and Depression Scale; health-related quality of life-St. George's Respiratory Questionnaire and impact of the disease-COPD assessment test. Number of hospitalisations and acute exacerbations in the previous year were collected to characterise the sample according to the GOLD multidimensional assessment. Correlations between the different variables were explored with Spearman correlation coefficient. A principal component analysis and a clustering procedure using k-medoids were applied. Composition of each cluster defined each COPD phenotype.

**Results:** 331 patients with COPD (67 yrs; 255 [77%] male; FEV1pp = 56.3 ± 21.2 (GOLD stages: 1-48 [15%]; 2-146 [44%]; 3-108 [33%]; 4-29 [9%]; GOLD groups: A-126 [38%]; B-102 [31%], C-30 [9%]; D-73 [22%])

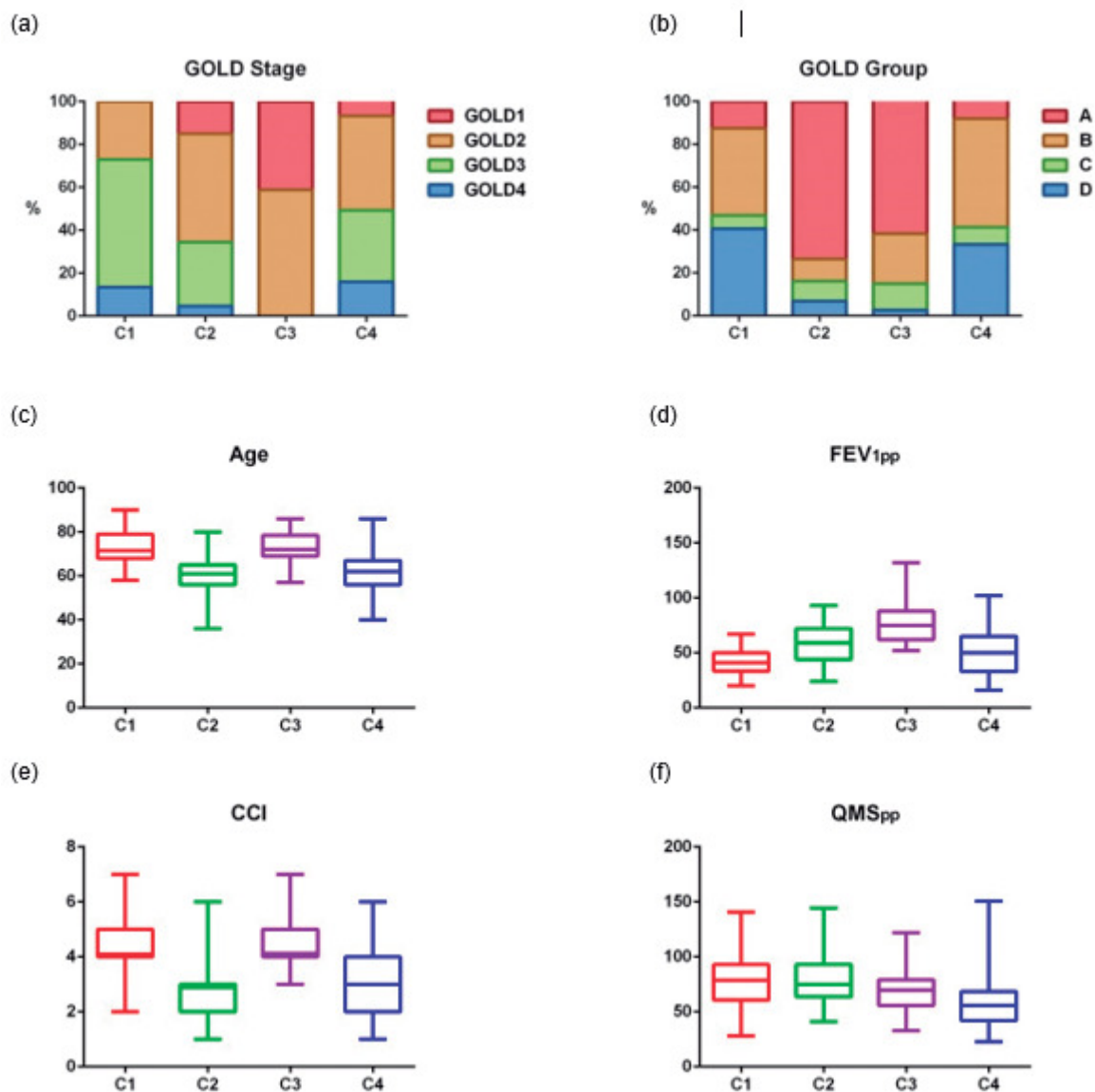


Figura PO14 A

participated. Four COPD phenotypes (C1, C2, C3 and C4) were found incorporating patients from all COPD stages (fig. 1a) and groups (fig. 1b) in each cluster. Two phenotypes were of older and two of younger patients (fig. 1c). Two opposite profiles of clusters (figs. 1d to 1f) were identified, i.e., one very symptomatic (C1, C4) and another less symptomatic (C2, C3).

**Conclusions:** Four phenotypes of patients with COPD, beyond the GOLD multidimensional assessment, were identified using minimal resources. Comprehensive and yet easily available assessments, can reveal patients' characteristics and inform personalised interventions.

**Aknowledgements:** this work was funded by Programa Operacional de Competitividade e Internacionalização -POCI, through Fundo Europeu de Desenvolvimento Regional - FEDER (POCI-01-0145-FEDER-007628 and POCI-01-0145-FEDER-028806), Fundação para a Ciência e Tecnologia (PTDC/DTP-PIC/2284/2014 and PTDC/SAU-SER/28806/2017) and under the projects UID/BIM/04501/2019 and UID/MAT/04106/2019).

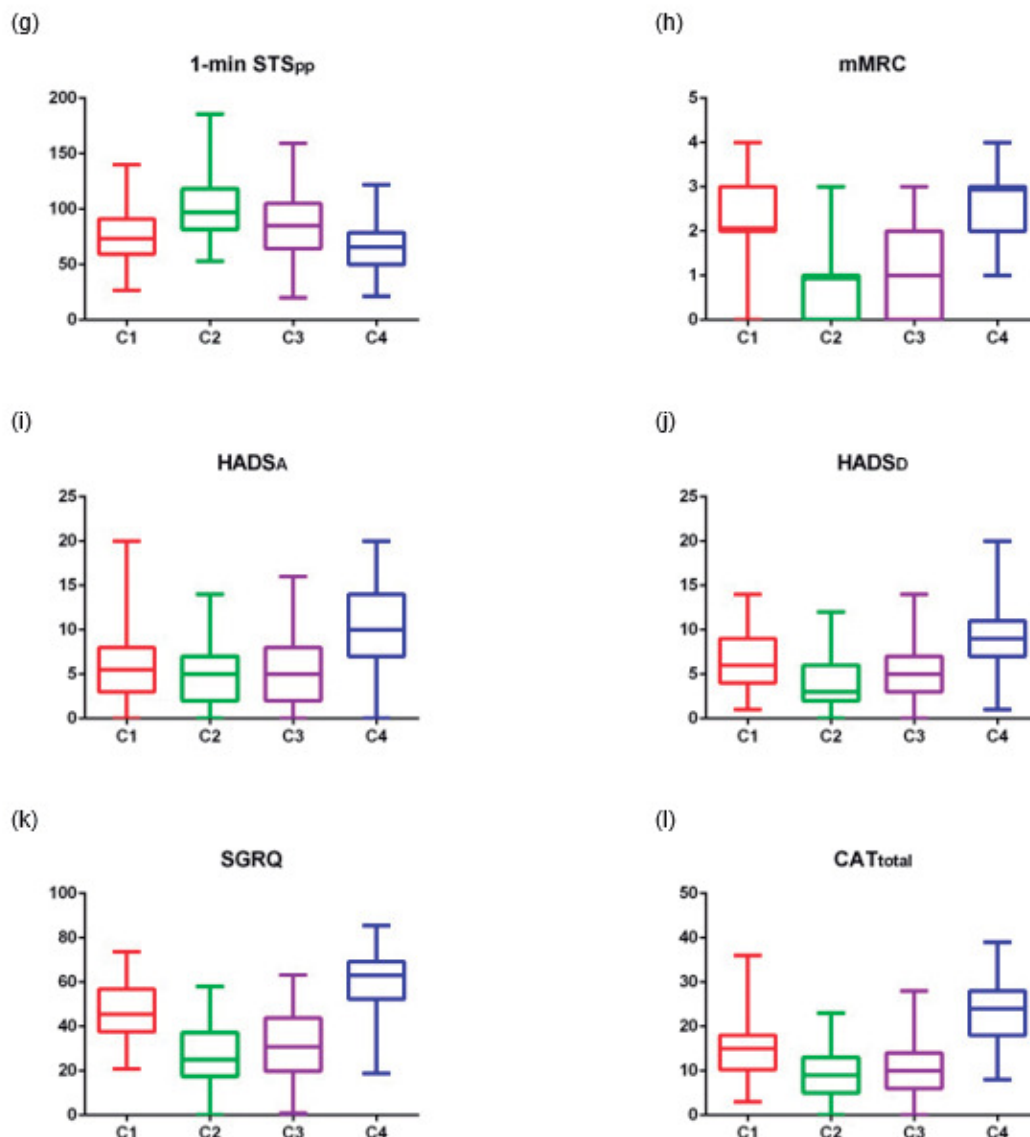
**Key words:** DPOC. Phenotypes. Clinical measures.

#### UTILIDADE DA OSCILOMETRIA DE IMPULSO NA AVALIAÇÃO DA BRONCOPROVOCAÇÃO COM METACOLINA

**A.R. Gigante**, E. Milheiro Tinoco, G. Reis, I. Ladeira, R. Lima, M. Guimarães

*Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE.*

**Objectivos:** Os testes de broncoprovocação com metacolina são realizados para avaliar hiperreatividade brônquica (HRB), preconizado pelas normas internacionais como queda  $\geq 20\%$  de FEV<sub>1</sub> após broncoprovocação, avaliado por espirometria. A oscilometria de impulso, um método independente da colaboração do doente, raramente é usado para avaliar as resistências da via aérea nestes testes. Porém, há estudos que consideram o aumento de 35 a 40% da resistência total (R5) ou de 40% da frequência de ressonância (Fres) após broncoprovocação com metacolina, avaliados por oscilometria, como um limite para identificar HRB. Este trabalho tem como objetivo avaliar a relevância clínica do aumento  $\geq 40\%$  de R5 ou aumento  $\geq 40\%$  do Fres avaliados por oscilometria de impulso,



**Figure 1.** Clinical characteristics of patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD). Figure a) and b) represent the sample distribution in each cluster (C1, C2, C3 and C4) according to COPD GOLD stages (1, 2, 3 and 4) and grades (ABCD), respectively. The remaining graphs, from c) to l), represent the data distribution of each variable per cluster. The thick central horizontal line within each box plot represents the median, the box represents the interquartile range and the vertical lines range from the minimum to the maximum value of each cluster of patients for the following variables: c) age; d) forced expiratory volume in one second percentage predicted ( $FEV_{1pp}$ ); e) the Charlson comorbidity index (CCI); f) quadriceps muscle strength percentage predicted ( $QMS_{pp}$ ); g) 1-minute sit-to-stand test percentage predicted (1-min  $STS_{pp}$ ); h) the modified British Medical Research Council questionnaire (mMRC); i and j) Hospital Anxiety and Depression Scale ( $HADS_A$  and  $HADS_D$ ); k) St. George's Respiratory Questionnaire (SGRQ); l) COPD assessment test total score ( $CAT_{total}$ ).

Figura PO14 B

quando as provas de broncoprovocação com metacolina são negativas na avaliação espirométrica.

**Métodos:** Estudo retrospectivo observacional em doentes que realizaram prova de broncoprovocação com metacolina avaliada por oscilometria e espirometria, entre abril e dezembro de 2019. Foram incluídos apenas os doentes com  $FEV_1/FVC > 0,70$  no exame basal, idade  $\geq 18$  anos e sem queda  $\geq 20\%$  de  $FEV_1$  após broncoprovocação. Foram registadas características demográficas, antropométricas, clínicas e

analíticas, função pulmonar basal e após a broncoprovocação. Foram definidos diferentes grupos para a análise: doentes com vs sem aumento  $\geq 40\%$  de Fres e com vs sem aumento  $\geq 40\%$  de R5.

**Resultados:** No período do estudo, foram realizadas 22 provas de broncoprovocação com oscilometria; destes foram excluídos 4 por prova positiva e 1 por ausência de informação clínica. No total foram incluídos 17 doentes. Os resultados apresentam-se sumarizados na tabela.

	FRES+40(-) n=10	FRES+40(+) n=7	p-value	R5+40(-) n=10	R5+40(+) n=7	p-value
<b>Características dos doentes</b>						
Sexo (masculino)	5(50)	2(28.6)	0.622	5(50)	2(28.6)	0.622
Idade, anos	56[54-65]	55[43-59]	0.378	55[54-62]	59[43-60]	1.00
Altura, cm	165.5[150-175]	164[160-170]	0.806	165.5[157-175]	164[150-170]	0.524
Peso, Kg	82[57-98]	71[54-89]	0.526	79.5[52-89]	71[57-97]	0.884
IMC	27.5[25-30]	28[20-34]	0.845	27.5[21-28]	29[26-35]	0.433
<b>Hábitos tabágicos</b>						
Fumador ativo	1(10)	2(28.6)	0.537	2(20)	1(14.3)	1.00
Não fumador/Ex-fumador	9(90)	5(71.4)		8(80)	6(85.7)	
<b>Função pulmonar basal</b>						
FEV <sub>1</sub> (% do previsto)	89.5[84-98]	102[91-110]	0.172	91.5[86-105]	96[88-110]	0.660
FEV <sub>1</sub> /FVC	79.13[75.12-81.81]	82.10[79.63-84.69]	0.283	78.27[75.12-83.53]	81.77[80.08-82.50]	0.495
R5 (% do previsto)	138[120-176]	140[102-158]	0.558	138[120-164]	140[102-162]	0.845
Fres basal	18.51[14.78-22.35]	12.06[11.13-15.30]	0.015*	16.34[12.06-20.64]	15.30[11.78-18.84]	0.845
<b>Função pulmonar após broncoprovocação com metacolina</b>						
%Δ FEV <sub>1</sub>	-5.2[-7.5-(-1.7)]	-11.7[-14.3-(-7.20)]	0.157	-3.45[-7.2-(-0.60)]	-12.3[-15.6-(-10.1)]	0.002*
%Δ R5	10.25[5-26]	44.1[23-66.9]	0.025*	-	-	-
%Δ Fres	-	-	-	8.9[6.4-22]	52.7[35-74.3]	0.007*
<b>Características clínicas e analíticas</b>						
FeNO, ppb	14[9-20]	8[5-14]	0.260	13[7-20]	9[5-14]	0.433
Eosinófilos (n)	175[130-280]	120[90-340]	0.406	145[110-280]	170[120-370]	0.241
Eosinófilos (%)	2.55[1.8-3.7]	2.1[1.5-4.8]	0.625	2.0[1.8-3.7]	2.5[1.6-4.8]	0.493
Evidência de atopia	5(50)	1(14.3)	0.304	3(30)	3(42.9)	0.644
IgE total, IU/mL	138[24.1-280]	25.15[11.44-125.75]	0.280	52.85[21.3-209]	187[13.8-215]	0.770
Phadiotop, IU/L	0.08[0.03-0.60]	0.03[0.02-0.08]	0.234	0.04[0.02-0.12]	0.08[0.03-0.37]	0.745
Alergia alimentar	1 (10)	0(0)	1.00	1 (10)	0(0)	1.00
História familiar de asma ou atopia	1(10)	0(0)	1.00	1(10)	0(0)	1.00
Rinite / Sinusite	5(50)	4(57.1)	1.00	6(60)	3(42.9)	0.637
<b>Sintomas</b>						
Dispneia	5(50)	2(28.6)	0.622	3(30)	4(57.1)	0.350
Tosse	5(50)	6(85.7)	0.304	7(70)	4(57.1)	0.644
Pieira	3(30)	4(57.1)	0.350	3(30)	4(57.1)	0.350
<b>Sibilos à Auscultação</b>						
Pulmonar	1(10)	0(0)	1.00	1(10)	0(0)	1.00
Bronquiectasias em TC torácica	2(22.2)	1(20)	1.00	3(33.3)	0(0)	0.258

Dados apresentados como n(%) ou mediana[AIQ]; \*p<0.05.

Figura PO15

**Conclusões:** Os doentes com exclusão de HRB por espirometria, mas com aumento significativo de R5 ou de Fres após broncoprovocação com metacolina não revelaram ter diferenças antropométricas, clínicas ou analíticas em relação aos doentes sem esse aumento. São necessários mais estudos para avaliar a utilidade da oscilometria nos testes de broncoprovocação.

**Palavras-chave:** Broncoprovocação. Metacolina. Hiperreatividade brônquica. Oscilometria de impulso. Resistência. Frequência de ressonância.

#### EMBOLIÇÃO PERCUTÂNEA DE PSEUDOANEURISMA DA ARTÉRIA PULMONAR SECUNDÁRIO A CARCINOMA EPIDERMÓIDE PULMONAR

A.R. Gigante<sup>1</sup>, E. Milheiro Tinoco<sup>1</sup>, C. Marques<sup>2</sup>, E. Silva<sup>1</sup>, T. Shiang<sup>1</sup>, P. Melo<sup>1</sup>, T. Pereira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE. <sup>2</sup>Centro Hospitalar Póvoa de Varzim-Vila do Conde.

**Introdução:** Pseudoaneurisma da artéria pulmonar, uma anormalidade rara, pode desenvolver-se associado a uma neoplasia pulmo-

nar primária. Apesar da embolização percutânea pulmonar ser uma abordagem possível, existem poucos casos descritos.

**Caso clínico:** Homem, 60 anos, com diagnóstico recente de carcinoma epidermoide pulmonar sob quimioterapia. Recorreu ao serviço de urgência por hemoptises de médio volume recorrentes com 3 semanas de evolução. Encontrava-se hemodinamicamente estável, apirético e com escassos sibilos dispersos à auscultação pulmonar. Analiticamente com anemia, leucocitose e elevação da proteína-C-reativa. A radiografia torácica apresentava uma cavitação com nível hidroaéreo no andar superior do campo pulmonar direito e desvio ipsilateral do mediastino. Foi internado com diagnóstico de sobreinfecção da massa tumoral cavitada, iniciando antibioterapia empírica com piperacilina/tazobactam e ácido aminocapróico em perfusão; porém, manteve hemoptises. Realizou TC torácica que revelou a cavitação a envolver completamente o ramo da artéria pulmonar para o lobo médio, condicionando estenose no seu segmento proximal e ectasia distal. vQuando a broncofibroscopia, por ausência de sinais de hemorragia ativa, não se interveio endoscopicamente. Dado a persistência de hemoptises discutiu-se o caso com a Radiologia de Intervenção, optando-se pela embolização percutânea arterial da lesão. Sob controlo ecográfico foi cateterizada a veia femoral comum direita e a artéria pulmonar direita; no estudo



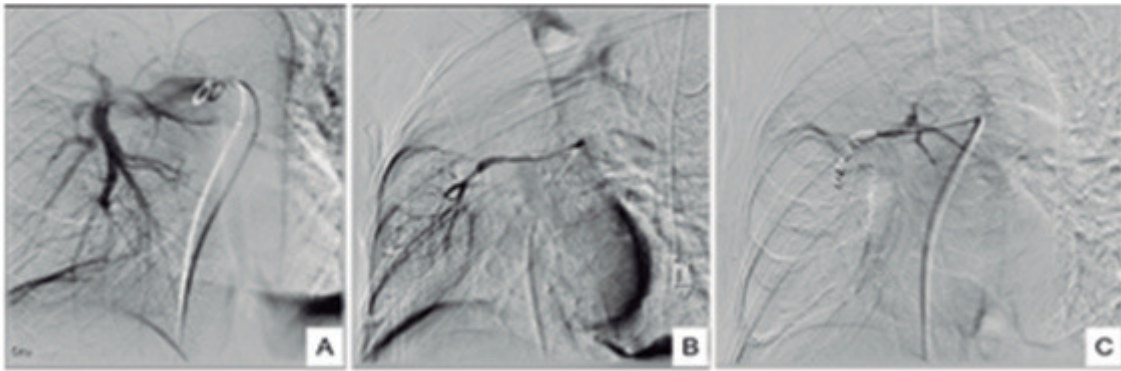


Figura PO16

angiográfico identificou-se um pseudoaneurisma fusiforme da artéria pulmonar do lobo médio, com 5 mm de diâmetro máximo e 2 cm de extensão entre a origem e a bifurcação arterial; após cateterização supra-seletiva foi efetuada embolização da lesão com microcoils em praticamente toda a sua extensão; no estudo de controlo verificou-se embolização completa. O procedimento decorreu sem complicações. À data da alta, o doente apresentava apenas expectoração hemoptoica ocasional e ausência de anemia.

**Discussão:** Perante hemoptises em doentes com neoplasia pulmonar, o diagnóstico de pseudoaneurisma da artéria pulmonar deve ser considerado. A embolização percutânea arterial pulmonar apresenta-se como uma abordagem segura e eficaz.

**Palavras-chave:** Pseudoaneurisma pulmonar. Hemoptises. Neoplasia pulmonar. Embolização pulmonar.

## ASMA OCUPACIONAL, UM DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR NA ASMA COM INÍCIO EM IDADE ADULTA

I. Carrilho de Oliveira<sup>1</sup>, A.L. Ramos<sup>1</sup>, S. Pereira da Silva<sup>2</sup>, M. Barbosa<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental. <sup>2</sup>Serviço de Imunoalergologia, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

**Introdução:** A asma pode surgir em qualquer idade, no entanto, é mais frequente ter início durante a infância. O diagnóstico de asma no adulto pode ser mais desafiante.

**Caso clínico:** Homem, 45 anos, caucasiano, padeiro desde há alguns anos. Apresentava história de dislipidemia, medicada, insuficiência venosa crónica e hábitos etanólicos moderados. Ex-fumador desde há 11 anos (11 UMA). Foi referenciado à Consulta de Imunoalergologia por um quadro, com cerca de um ano de evolução, caracterizado por queixas de tosse e dificuldade respiratória, episódicas, associadas a pieira. Referia também lesões cutâneas nas mãos com início simultâneo. Negava história pessoal ou familiar sugestiva de doença alérgica. Ao exame objetivo apresentava apenas um eczema palmar. A radiografia torácica era normal, no entanto, as provas de função respiratória evidenciaram uma obstrução brônquica ligeira, com resposta positiva ao broncodilatador inalado. Quando questionado, referia agravamento das queixas em contexto laboral. Nesse sentido, para estudo etiológico, realizou testes cutâneos em picada que se revelaram positivos para os extratos comerciais das farinhas de trigo, centeio, milho, cevada e gliadina, assim como dois tipos de farinhas em natureza, que utilizava no seu local de trabalho. Apresentava também doseamentos aumentados de IgE total e IgE específica do trigo. Estávamos, portanto, perante um diagnóstico de asma do padeiro (com eczema de contacto associado), que provavelmente não teria sido diagnosticado se o doente não tivesse sido questionado acerca do contexto profissional. Foi medicado com fluticasona e salmeterol inala-

dos e, após junta médica, afastado do local de trabalho com melhoria significativa do quadro respiratório.

**Discussão:** O diagnóstico de asma ocupacional implica algum grau de suspeição e o pilar fundamental do tratamento é a evicção do fator alérgico, daí que seja importante ter em conta este diagnóstico no doente com asma de início no adulto pelas implicações pessoais e profissionais que pode ter.

**Palavras-chave:** Asma ocupacional. Asma do padeiro.

## TRANSPLANTE PULMONAR NA DOENÇA PULMONAR DIFUSA: A EXPERIÊNCIA DO CHUSJ

M. Jacob, C. Damas

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário de São João.

**Objectivos:** As doenças pulmonares difusas (DPD) incluem inúmeras entidades com evolução e prognóstico heterogéneo, sendo o transplante pulmonar (TxP) uma opção terapêutica na DPD avançada e refratária.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos doentes com diagnóstico de DPD referenciados à consulta de TxP, entre 2005 e 2019. A análise estatística foi efetuada com SPSS® v.25.

**Resultados:** No total de 213 doentes da consulta de TxP, 72 (33,8%) doentes foram avaliados por DPD. Destes, 47 (65,3%) foram referenciados para TxP, 29 (56,9%) foram transplantados. A maioria dos doentes era não fumador, 55,2% sexo feminino, com média de idade de  $48,4 \pm 11$  anos. O principal motivo de referenciação foi a pneumonite de hipersensibilidade crónica (PHC - 44,8%), seguido das pneumonias intersticiais idiopáticas (PII - 31%), sarcoidose (10,3%), linfangioleiomiomatose (6,9%) e doenças do tecido conjuntivo (6,9%). Foi realizado TxP unipulmonar em 24 e bipulmonar em 4 doentes (mediana de 6 meses em lista de espera). Cinco doentes faleceram durante a cirurgia ou no pós-operatório imediato, tendo-se objetivado uma associação ao sexo masculino ( $p = 0,011$ ) e a história de tabagismo ( $p = 0,015$ ). A disfunção crónica de enxerto foi a principal complicação observada ( $n = 11,44\%$ ). Dez doentes faleceram durante o período de follow-up. A sobrevivência global mediana, após o TxP, foi de 6,6 anos, com uma tendência para uma sobrevida inferior na PII (1,2 anos) e PHC (4,2 anos), embora sem diferença estatisticamente significativa entre as diferentes patologias ( $p = 0,759$ ). Do grupo não submetido a TxP, 18 doentes foram rejeitados pelo centro de TxP, 7 recusaram o procedimento e 4 faleceram em lista ativa; os restantes encontram-se em lista ( $n = 6$ ), em vigilância ( $n = 6$ ) ou em estudo ( $n = 2$ ).

**Conclusões:** A referenciação de doentes com DPD nesta série é superior a descrita na literatura, sendo a sobrevivência média global sobreponível à descrita, reiterando que o TxP permanece como uma opção terapêutica válida em doentes selecionados.

**Palavras-chave:** Transplante pulmonar. Doença pulmonar difusa.

## RADIOTERAPIA ESTEREOTÁXICA EM TRANSPLANTADO PULMONAR

F. Aires<sup>1</sup>, M. Lima Marques<sup>1</sup>, C. Damas<sup>2</sup>, M.G. Pinto<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Radioterapia; <sup>2</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário de São João.

**Introdução:** Os transplantados pulmonares são doentes imunodeprimidos e com comorbilidades o que torna desafiante a decisão terapêutica perante o diagnóstico de cancro. Descreve-se o caso clínico de um doente com transplante pulmonar tratado com Radioterapia (RT) a metástase pulmonar de neoplasia do cólon.

**Caso clínico:** Doente de 59 anos, sexo masculino, hipertenso, ex-fumador (10 UMA). Seguido na consulta de Pneumologia desde 2003 por silicose massiva progressiva. O doente foi submetido em março de 2010 a transplante do pulmão esquerdo no Hospital da Corunha (Espanha). Sete anos depois detetado adenocarcinoma invasor no cólon ascendente tendo sido realizada hemicolecotomia direita (pT3N0M0R0). Nos exames imagiológicos de seguimento, foi detetado crescimento de nódulo no lobo inferior do pulmão esquerdo (pulmão transplantado). A biópsia aspirativa transtorácica revelou metástase de adenocarcinoma do cólon. A tomografia por emissão de positrões confirmou o diagnóstico de metástase única. A esta data doente com provas de função respiratória com FEV1 de 1,38 (48,0%) e CVF de 1,56 (43,3%) e em tomografia computadorizada do tórax atelectasia completa do pulmão direito. Após discussão com Hospital da Corunha, ponderando eventual cirurgia, o Grupo Multidisciplinar foi de opinião que o doente não tinha condições cirúrgicas e deveria ser avaliado para RT estereotáxica. Foi avaliado na consulta de RT em junho de 2019. Clinicamente o doente apresentava ECOG 1, anorexia e astenia ligeiras, dispneia para grandes esforços e auscultação pulmonar inocente. Foi submetido a tratamento com RT estereotáxica com intuito curativo na dose de 50 Gy, 5 frações, fotões de energia 6 MV, segundo o plano dissimétrico VMAT-SBRT. O tratamento decorreu sem intercorrências e com boa tolerância do doente.

**Discussão:** A RT estereotáxica mostrou ser uma opção terapêutica eficaz e segura no tratamento de metástase em pulmão transplantado. O doente, 6 meses após tratamento, apresenta resposta clínica, imagiológica e provas de função respiratória estáveis.

**Palavras-chave:** Radioterapia. Pulmão. Transplante.

## TUMOR GLÓMICO DA TRAQUEIA TRATADO COM RADIOTERAPIA

F. Aires, M. Lima Marques, G. Fernandes, M.G. Pinto

Centro Hospitalar Universitário São João.

**Introdução:** O tumor glómico é uma neoplasia benigna rara dos tecidos moles. Embora se localizem mais comumente na região subungueal, também podem ser encontrados no trato respiratório. **Caso clínico:** Doente do sexo masculino de 60 anos, autónomo nas AVDs, com antecedentes pessoais de DPOC, psoríase e tuberculose latente. Ex fumador de 45 UMA. Sem história familiar oncológica. Em junho de 2015 apresentou dispneia e tosse com episódio de asfixia. A tomografia computadorizada (TC) torácica revelou massa que envolvia e invadia a traqueia (39 × 36 × 39 mm). Foi efetuada broncoscopia rígida com biópsia e tratamento da desobstrução com colocação de prótese endobrônquica no brônquio principal direito. O exame histológico revelou Tumor Glómico. O doente manteve-se clinicamente estável com vários procedimentos endoscópicos para desobstrução e reperfusão brônquica. Em março de 2017, apresentou agravamento clínico com hemoptises significativas e crescimento da lesão (44 × 39 × 48 mm) e foi proposto para Radioterapia (RT) anti-hemorrágica. Realizou RT externa à região do tumor, na dose de 30 Gy, em 12 frações. O tratamento decorreu sem intercorrências ou interrupções. Verificou-se resposta ao tratamen-

to com redução da massa tumoral (38 × 19 × 31 mm) associado a melhoria clínica e resolução das hemoptises. Em janeiro de 2019 recorreu ao serviço de urgência por hemoptises recidivantes. A broncofibroscopia revelou crescimento tumoral (44 × 31 mm) e após fotocoagulação com laser manteve quadro hemorrágico. O caso foi discutido em reunião multidisciplinar e foi proposto para reirradiação que finalizou em fevereiro de 2019, sem intercorrências, na dose de 30Gy, 12 frações, fotões de energia 6 MV, segundo o plano dosimétrico 3DCRT. Dez meses após reirradiação, o doente apresenta resposta clínica e imagiológica (30 × 12 mm).

**Discussão:** Os tumores glómicos são neoplasias benignas raras, constituindo cerca de 1,6% de todas as neoplasias de tecidos moles. O tratamento primário destes tumores é cirúrgico. A fotocoagulação com laser e a RT são alternativas para os tumores irresssecáveis e/ou controlo sintomático.

**Palavras-chave:** Radioterapia. Tumor glómico.

## PNEUMONITES DE HIPERSENSIBILIDADE, A REALIDADE NO HOSPITAL DE BRAGA

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

Hospital de Braga.

**Introdução:** A pneumonite de hipersensibilidade (PH), é uma doença pulmonar intersticial (DPI) desencadeada por uma resposta imune exagerada à inalação de uma variedade de partículas antigénicas presentes no ambiente. Pode ser classificada em formas aguda, subaguda e crónica. O diagnóstico deve ser estabelecido através de reunião multidisciplinar, tendo por base os aspetos clínicos e os resultados de testes adicionais, nomeadamente análises laboratoriais, radiológicos e histológicos.

**Objectivos:** Analisar as características clínicas, funcionais e laboratoriais dos doentes com diagnóstico de PH seguidos na consulta de DPI do Hospital de Braga entre 2011 e 2019.

**Métodos:** Realizou-se uma análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes, seguidos na consulta de DPI, com diagnóstico de PH, cujo diagnóstico foi realizado em reunião multidisciplinar. Recolhidos dados relativos às características demográficas, apresentação clínica, lavado broncoalveolar, radiologia de tórax e estudo da função respiratória.

**Resultados:** Incluíram-se 86 doentes, 59% mulheres, média de idade de 63 ± 12 anos. Ao diagnóstico, 19% eram fumadores e 5% ex-fumadores. Os principais sintomas referidos foram: dispneia (87%), tosse (81%), pieira (27%), sintomas constitucionais (27%) e febre (16%). Relativamente aos subtipos de PH, foram classificados na forma aguda (16%), subaguda (15%) e crónica (69%). A exposição foi classificada nas seguintes categorias: aves (40%), fungos (23%), isocianatos (2%), micobacterias (2%), associação de duas: (aves e fungos (9%), aves e isocianatos (4%), isocianatos e fungos (2%)) e desconhecida (18%). Verificou-se predomínio de linfocitose no LBA, apresentando-se os seguintes valores médios: linfócitos: 50,2 ± 36,3; macrófagos: 42,8 ± 21,8; eosinófilos: 3,4 ± 3,7; neutrófilos: 9,1 ± 12,2; ralação CD4/CD8: 3,1 ± 4,1. Relativamente aos padrões radiológicos verificou-se predomínio do padrão em vidro despolido na forma aguda, o padrão de atenuação em mosaico na forma subaguda e fibrose na forma crónica, com relação estatisticamente significativa (p < 0,05). Ao diagnóstico, os doentes apresentaram diminuição da DLCO (valor médio: 57,5 ± 16,2), e predomínio do padrão restritivo (39%). Foram submetidos a biópsia pulmonar 16 doentes.

**Conclusões:** Este estudo demonstrou predomínio da PH nas mulheres e da apresentação crónica. Verificou-se uma associação notável com a exposição a aves. A dispneia e tosse foram os sintomas predominantes, tal como a linfocitose no LBA.

**Palavras-chave:** Pneumonite. Hipersensibilidade.

## RE-IRRADIAÇÃO TORÁCICA EM DOENTES COM NEOPLASIA DO PULMÃO

F. Aires, E.D. Rodrigues Pinto, M. Lima Marques, M.G. Pinto

Centro Hospitalar Universitário São João.

**Objectivos:** Análise descritiva dos doentes com diagnóstico de neoplasia do pulmão submetidos a re-irradiação torácica (RRT) entre janeiro de 2013 e dezembro de 2018.

**Métodos:** Procedeu-se à análise da amostra de 16 doentes quanto aos dados demográficos, características do tumor, tratamento de radioterapia inicial referente ao diagnóstico (RTI) e RRT, BED cumulativo ( $\alpha/\beta$  (tumor) = 10), toxicidade aguda (critérios RTOG) e sobrevivência global.

**Resultados:** Dos 16 doentes, 3 eram do sexo feminino e 13 do sexo masculino. A média de idades foi de 64,7 anos. A histologia de não-pequenas-células estava presente em 14 doentes. Aquando da RTI, predominaram os estádios IIIA (n = 5) e IV (n = 5). A maioria da amostra realizou quimioterapia (QT) e RT radicais (n = 12). Na RRT 9 doentes apresentavam estadio IV, 6 estadio III e 1 estadio II. Nove doentes foram submetidos a RT e 7 a QTRT. O intuito predominante foi anti-álgico (n = 7) e controlo crescimento local (n = 7). A dose curativa na RTI variou entre 50-64 Gy. O tempo mediano até progressão e RRT foi de 33 e 35 meses, respectivamente. Na RRT a dose variou entre 30-45 Gy. O BED cumulativo mediano foi de 111,0 Gy. Três meses após RRT, 11 doentes apresentavam doença estável e 5 progressão da doença. O tempo médio de follow-up foi de 3,25 anos. A toxicidade aguda na RRT não foi significativamente diferente da RTI, contudo a astenia (n = 11) e a anorexia (n = 7) foram mais significativos na RRT. O pulmão apresentou toxicidade de grau 2 em dois doentes. Não se evidenciou grau 3 ou 4 para a pele ou pulmão. A sobrevivência global a 1 e a 2 anos foi de 75% e 41%, respectivamente.

**Conclusões:** O tratamento de Radioterapia nesta amostra foi realizado com excelente tolerância e toxicidade aceitável permitindo melhor qualidade de vida dos doentes através do controlo local e sintomático (dor/hemorragia).

**Palavras-chave:** Re-irradiação. Neoplasia pulmão.

## PNEUMOMEDIASTINO - UMA COMPLICAÇÃO RARA DE UMA PATOLOGIA COMUM

A. Madeira Gerardo, M.I. Luz, H. Liberato, F. Rodrigues

Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca.

**Introdução:** Pneumomediastino espontâneo define-se como a presença de ar livre no mediastino na ausência de patologia estrutural. É mais frequente em adultos jovens e no sexo masculino. É um achado raro na asma, representando 1% dos casos.

**Casos clínicos:** Caso 1: sexo masculino, 26 anos. Antecedentes de Doença de Crohn (envolvimento gastro-duodeno-ileo-pancólico, sob Infiximab) e asma não controlada. Recorre ao serviço de urgência por quadro súbito de toracalgia, dispneia e aumento do volume cervical. Na admissão, hipoxémico, com enfisema subcutâneo bilateral, da linha mamaril até à mandíbula, com crepitações à palpação supraesternal. Murmúrio vesicular diminuído bilateralmente, com sibilos difusos. TC-cervico-torácica: enfisema mediastínico com extensão supraclavicular, cervical e dorso-peitoral. No internamento foi iniciada corticoterapia sistémica com prednisolona, terapêutica broncodilatadora inalada e oxigenoterapia. Verificou-se melhoria progressiva global, com resolução da hipoxemia e franca melhoria do pneumomediastino na TC de controlo. Alta hospitalar ao 7º dia de internamento. Caso 2: sexo masculino, 18 anos. Antecedentes de asma, sem medicação habitual. Recorre ao SU por toracalgia de características pleuríticas com irradiação cervical, dispneia agravada pelo esforço, tosse seca, odinofagia e rouquidão há 1 semana. Na admissão, hemodinamicamente estável, com pieira

audível e broncospasmo na auscultação. Enfisema subcutâneo cervical, supraclavicular e axilar bilateralmente, sinal de Hammam presente. Radiografia torácica com evidência de pneumomediastino e radiografia cervical mostra enfisema subcutâneo. TC-tórax identifica ar dissecando músculos da região cervico-torácica, axilar e espaço retro-faríngeo. Internado no serviço de Pneumologia, tendo sido medicado com terapêutica broncodilatadora inalada, corticoterapia sistémica e oxigenoterapia. Alta hospitalar ao 10º dia, melhorado clínica e imagiológicamente.

**Discussão:** O pneumomediastino espontâneo é uma entidade rara, relacionada com alguns fatores precipitantes, como a obstrução das vias aéreas. O diagnóstico é feito com base no exame físico e exames de imagem torácica. Maioritariamente o tratamento é conservador, a evolução geralmente é favorável, com resolução entre 2 a 7 dias. A recidiva é pouco frequente.

**Palavras-chave:** Pneumomediastino. Asma. Dor torácica.

## DOENÇAS NEUROMUSCULARES - CARACTERIZAÇÃO DOS DOENTES SEGUIDOS EM CONSULTA DE PNEUMOLOGIA

A. Madeira Gerardo, M.I. Luz, H. Liberato, F. Rodrigues

Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca.

**Introdução:** As doenças neuromusculares (DNM) são patologias que cursam com diminuição da força muscular. Quando a musculatura ventilatória é afetada, levam a insuficiência respiratória. A ventilação mecânica não invasiva (VMNI) melhora a sobrevida nestes doentes.

**Objectivos:** Caracterização clínica, funcional, ventilatória e principais intercorrências dos doentes seguidos na consulta de DNM do Hospital Fernando Fonseca entre 2017-2019.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com diagnóstico de DNM. Dados demográficos e clínicos recolhidos através de consulta do processo clínico. Análise estatística descritiva pelo software SPSSv14.0®.

**Resultados:** Incluídos 36 doentes, idade mediana de 53,8anos, maioritariamente do sexo masculino (52,8%). Classificando as DNM, predominam neuropatias (47,2%), seguindo-se as miopatias (44,4%) e miastenias (8,33%). As patologias mais prevalentes foram: esclerose lateral amiotrófica (30,6%) e distrofias miotónicas (25%). O tempo médio entre o início dos sintomas e diagnóstico foi 6,8 anos. Na primeira avaliação pela Pneumologia 63,9% dos doentes apresentavam critérios para VMNI e 44,4% deles eram totalmente dependentes. Constatou-se 79,4% doentes com padrão restritivo (59,2% de severidade grave/muito grave). Estudou-se a força muscular respiratória em 64,7% dos doentes, destes, 72,7% apresentavam diminuição da pressão inspiratória máxima. Dos 35,3% dos doentes que realizaram espirometria em decúbito, 50% apresentaram queda da CVF > 20% em relação ao basal. Na primeira avaliação, 36,1% apresentavam hipercapnia em repouso. Realizou-se Oximetria Noturna em 69,4% dos doentes, com alterações valorizáveis no ODI e T90 em 64%. A maioria dos doentes (83,3%) encontrava-se sob VMNI, predominando a modalidade Bi-nível ST (76,7%), seguido do AVAPS (13,3%). Por ineficácia da tosse 46,7% dos doentes utilizam IN-EXsufidor mecânico. Registaram-se 19 episódios de internamentos, sobretudo Pneumonias (42,1%) seguido de internamentos eletivos para colocação de gastrostomia endoscópica percutânea (21,1%). Aos 2 anos a mortalidade foi de 25%.

**Conclusões:** As DNM são patologias frequentemente referenciadas tardiamente para a Pneumologia. Para melhorar a sobrevida é essencial início atempado de VMNI e dispositivos de assistência à tosse.

**Palavras-chave:** Doenças neuromusculares. Ventilação mecânica não invasiva. Estudo funcional respiratório.

## SINAL DO “PANDA”

**A. Madeira Gerardo**, M.I. Luz, H. Liberato, F. Rodrigues

*Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca.*

**Introdução:** A sarcoidose é uma doença multissistêmica de etiologia não totalmente esclarecida, caracterizada pela formação de granulomas não-caseosos, e afeta predominantemente os sistemas respiratório e linfático. O atingimento ocular está presente em 10-20%. Ocorre geralmente antes dos 50 anos (pico na 3ª década de vida) e maior prevalência em mulheres e não-fumadores. Aproximadamente metade dos doentes são assintomáticos.

**Caso clínico:** Mulher de 41 anos, observada em consulta de oftalmologia por diminuição da acuidade visual esquerda, astenia, dispnéia e tosse seca há 5 meses. Na angiografia fluoroscéinica do olho esquerdo apura-se periflebite retiniana e alterações pigmentares do tipo coriorretinopatia placóide, sugestivas de doença granulomatosa. Analiticamente com elevação da Enzima Conversora da Angiotensina e IGRA negativo. A TC tóraco-abdomino-pélvica revelou adenopatias mediastínicas. O lavado bronco-alveolar apresentava 260 células, 96% de macrófagos e razão CD4/CD8 1,96, o estudo microbiológico e citológico foi negativo. Realizou-se EBUS-TBNA com punção das estações 7 e 4R, sem evidência de granulomas. A cintigrafia com gálio-67 revelou captação pulmonar difusa e simétrica do radiofármaco, captação na nasofaringe, glândulas lacrimais e parótidas, simetricamente, correspondendo ao padrão descrito como “panda sign”, sugestivo de sarcoidose. Iniciou-se prednisona 40 mg/dia durante 4 semanas, com posterior desmame e melhoria dos sintomas respiratórios e oculares.

**Discussão:** O diagnóstico de sarcoidose assenta em achados clínicos, imagiológicos e histológicos compatíveis, com demonstração histológica de granulomas não-necrotizantes, após exclusão de outras patologias. Na ausência de diagnóstico histológico, o “panda sign” é muito sugestivo de sarcoidose com envolvimento das glândulas parótidas e salivares (em 4% dos doentes). O tratamento da sarcoidose está indicado quando existe risco de morte ou disfunção grave de órgão ou na presença de sintomas incapacitantes. Não há protocolos validados para o tratamento da sarcoidose e até 70% dos doentes vão necessitar de corticoides sistêmicos. A evolução da doença é variável, sendo que metade dos casos remitem em 2 anos.

**Palavras-chave:** Sarcoidose. Panda sign. Cintigrafia corporal com gálio-67.

## SÍNDROME ANTI-SINTETASE. A PROPÓSITO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

**R. Ferro**, S. Guerra, M. Conceição, Â. Cunha, C. António, A. Campos, A. Simões Torres

*Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** A síndrome anti-sintetase é uma doença auto-imune rara, que se caracteriza pela presença de anticorpos anti-aminoacil-RNAt sintetase e pode associar-se a doença pulmonar intersticial, polimiosite, poliartrite e fenómeno de Raynaud. Os autores apresentam 3 casos clínicos de síndrome anti-sintetase com envolvimento pulmonar.

**Casos clínicos:** Caso 1: doente do sexo masculino, 58 anos, com quadro de dispnéia de esforço, tosse produtiva e artralguas das grandes articulações com 6 meses de evolução. Analiticamente, apresentou aumento da VS e anticorpos anti-nucleares e anti-Jo-1 positivos. A TC torácica de alta resolução mostrou atingimento dos andares médios e inferiores por doença do interstício pulmonar tipo reticular, sugestiva de pneumonite intersticial não específica. A broncofibroscopia flexível com LBA documentou alveolite linfocítica e o estudo funcional respiratório mostrou uma síndrome restritiva ligeira com diminuição da DLCO. Iniciou prednisona e

ciclofosfamida, com melhoria clínica. Caso 2: doente do sexo feminino, 58 anos, com quadro de dispnéia de esforço e eritema facial com 3 meses de evolução. Analiticamente, apresentou discreto aumento da CK e anticorpos anti-nucleares e anti-JE positivos. A TC torácica de alta resolução evidenciou um padrão reticular basal. O estudo funcional respiratório mostrou obstrução das pequenas vias aéreas com diminuição da DLCO. Iniciou prednisona, com melhoria clínica. Caso 3: doente do sexo feminino, 67 anos, com quadro de tosse produtiva e astenia com 1 ano de evolução. Posteriormente, com poliartralguas e fenómeno de Raynaud. Analiticamente, apresentou anticorpos anti-nucleares, anti-Ro e anti-Jo-1 positivos. A TC torácica de alta resolução mostrou um padrão reticular basal, associado a discretas bronquiectasias de tração. O estudo funcional respiratório mostrou uma síndrome restritiva moderada com diminuição da DLCO e o ecocardiograma revelou cor pulmonale. Iniciou prednisona e azatioprina, com melhoria clínica.

**Discussão:** Alerta-se para a importância da pesquisa de anticorpos anti-aminoacil-RNAt sintetase em doentes que apresentem quadro clínico compatível com doença pulmonar intersticial e envolvimento sistémico.

**Palavras-chave:** Síndrome anti-sintetase. Aminoacil-RNAt sintetase. Doença intersticial pulmonar.

## CARCINOMA DO PULMÃO DE PEQUENAS CÉLULAS ALK POSITIVO, UM CASO DE DOENÇA PROLONGADA

**M. Barata**, A.C. Moreira, D. Canário

*Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.*

**Introdução:** Rearranjos no gene que codifica a *anaplastic lymphocyte kinase* (ALK) são encontrados em 3%-5% dos doentes com Carcinoma do pulmão não-pequenas células (NSCLC). Desde a introdução do agente de 1ª geração ALK Tyrosine Kinase Inhibitor (TKI) Crizotinib, agentes mais selectivos e com melhor penetração no sistema nervoso central têm surgido. Os autores apresentam um caso de Adenocarcinoma do Pulmão com rearranjo ALK positivo.

**Caso clínico:** Homem de 55 anos, com diagnóstico de adenocarcinoma do pulmão (T1N0M0) em 2000, tendo sido submetido a bilobectomia superior direita. Doze anos após cirurgia, surgimento de metástases pulmonares e ganglionares de tumor oculto, cuja histologia foi sugestiva de Adenocarcinoma do pulmão com rearranjo ALK positivo (T1N3M1a). Realizou protocolos de quimioterapia (carboplatino + gemcitabina, seguido de carboplatino e pemetrexed) que suspendeu por progressão de doença e efeitos adversos (citopenias). Iniciou crizotinib em 2014 com boa resposta inicial e tolerância, tendo suspenso após 29 meses por progressão de doença a nível pulmonar. Posteriormente em Janeiro de 2017, iniciou ceritinib com necessidade de redução de dose e posterior suspensão por efeitos adversos (diarreia e elevação das transaminases) e progressão de doença (metastização crânio encefálica e hepática). Após discussão em reunião multidisciplinar, iniciou em alectinib em Janeiro de 2018. À data da submissão, o doente encontra-se no 22º mês de terapêutica com Alectinib, sem efeitos adversos significativos e com estabilização da doença.

**Discussão:** Este caso destaca um caso de NSCLC que acompanhou a rápida evolução da abordagem terapêutica deste tipo de neoplasia com rearranjo do ALK. Na actualidade, os ALK TKI de 2ª geração representam o tratamento de primeira linha de eleição. Contudo, algumas questões como os mecanismos de resistência a estes agentes e a compreensão do seu papel em combinação com a imunoterapia continuam por resolver.

**Palavras-chave:** Neoplasia do pulmão. ALK tyrosine kinase inhibitor.

## MUCORMICOSE, A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

**M.I. Luz**, A. Gerardo, L. Carreto, R. Costa, J.P. Tomé, F. Rodrigues  
*Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.*

**Introdução:** A mucormicose é uma infecção rara, oportunística e potencialmente fatal que afeta pacientes diabéticos ou imunodeprimidos. O prognóstico é reservado e a mortalidade elevada. O autor apresenta dois casos clínicos de mucormicose pulmonar em doente diabéticos mal controlados.

**Casos clínicos:** Caso 1: homem de 67 anos, antecedentes de diabetes tipo 2 não insulino tratado mas com um controlo metabólico inadequado. Quadro com 10 dias de evolução de febre, tosse, expectoração hemoptoica. Radiografia de tórax com hipotransparência para-hilar esquerda. Foi internado e começou antibioterapia empírica com piperacilina/tazobactam. TAC tórax: volumosa lesão expansiva heterogénea, com densidade de partes moles, com calcificações e algumas áreas de necrose e adenopatias volumosas. Broncofibroscopia: no lobo superior esquerdo lesões pediculadas e estenose. A histologia brônquica identificou hifas sugestivas de mucormicose. Iniciou anfotericina B, com melhoria clínica e regressão completa das lesões confirmada por broncoscopia. Caso 2: mulher de 33 anos, antecedentes de diabetes mellitus tipo I insulino tratada, sem controlo metabólico adequado. Quadro com 2 semanas de evolução de febre, tosse, expectoração muco-purulenta, toracalgia pleurítica já medicada com amoxicilina-clavulanato e claritromicina. Radiografia de tórax: consolidação no lobo inferior esquerdo e apagamento do seio costo-frênico do mesmo lado. Foi internada por pneumonia da base esquerda e medicada com piperacilina/tazobactam e posteriormente com meropenem. A TAC de tórax identificou pneumonia necrotizante extensa com necrose ganglionar associada. Broncofibroscopia: placas esbranquiçadas com infiltração extensa da mucosa e estenose brônquica. A histologia da biópsia brônquica mostrou “hifas sugestivas de mucormicose”, confirmando o diagnóstico de mucormicose por *Rhizopus sp.* Foi instituído uma terapêutica com anfotericina B e posaconazol, mas a evolução foi desfavorável acabado a doente por falecer.

**Discussão:** Apesar de infrequente, deve-se considerar a mucormicose como etiologia de pneumonias graves, especialmente em doentes diabéticos e imunodeprimidos.

**Palavras-chave:** *Mucormicose. Imunodepressão. Diabetes. Infecção rara.*

## BRONCOCONSTRIÇÃO INDUZIDA PELO EXERCÍCIO, UM COMPLEMENTO AO DIAGNÓSTICO DE ASMA

**M.I. Luz**, C. Simão, A. Gerardo, L. Correia, H. Liberato, F. Rodrigues  
*Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca.*

**Objectivos:** A asma induzida pelo exercício (AIE) é uma patologia por vezes subdiagnosticada e subtratada, com uma prevalência importante. Para o diagnóstico de asma induzida pelo exercício um dos testes mais usados é a prova de exercício no laboratório. Esta é efetuada em tapete rolante ou bicicleta ergométrica, com medições seriadas do FEV1. A prova de broncoconstrição com o exercício (PBE) é considerada positiva se houver uma diminuição do FEV1, de pelo menos 10% do valor pré-exercício.

**Métodos:** Caracterização dos doentes submetidos a PBE e avaliação dos seus resultados. Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes submetidos a PBE entre Janeiro de 2014 e Maio de 2019, no Serviço de Pneumologia (HFF).

**Resultados:** Foram realizados 33 exames por suspeita de BIE, em doentes com idade média  $13,97 \pm 4,48$  anos, sendo 16 do sexo feminino. Constatou-se que 79% dos doentes ( $n = 26$ ) eram praticantes de actividade física regular. IMC médio de  $21,19 \text{ kg/m}^2$ . Do total, 9 eram asmáticos, 6 tinham apenas rinite alérgica e 18 apresentavam asma associada a rinite. Todos apresentavam sintomas relacionados

com o exercício, sendo que o sintoma mais referido era dispneia ( $n = 26$ ) e tosse ( $n = 7$ ). Sensibilização alérgica foi documentada em 20 doentes (maioritariamente para ácaros). A prova foi positiva em 42% ( $n = 14$ ). Do total, 9 apresentavam diagnóstico de asma associada a rinite, 4 de asma e 1 apenas de rinite A PBE teve uma duração média 7:21 min. As provas foram inconclusivas em 2 casos. Observou-se que os doentes que apresentavam prova positiva apresentavam um IMC superior ( $21,57 \text{ kg/m}^2$  vs  $20,22 \text{ kg/m}^2$ ) não sendo esta diferença estaticamente significativa ( $p = 0,26$ ).

**Conclusões:** Com este trabalho, os autores pretendem salientar a importância da prova de broncoconstrição induzida pelo exercício, como um elemento essencial na avaliação de doentes com asma.

**Palavras-chave:** *Asma. Exercício. Prova de broncoconstrição. FEV1.*

## ENFISEMA SUBCUTÂNEO MACIÇO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

**J. Martins**, D. Organista, F. Paula, F. Froes, C. Bárbara  
*CHLUN.*

**Introdução:** O enfisema subcutâneo é uma complicação relativamente comum na sequência de técnicas invasivas e procedimentos cirúrgicos. Na maior parte dos casos é localizado e benigno, sendo o tratamento habitualmente conservador. Apresentamos um caso clínico de enfisema subcutâneo maciço, de rápida instalação como intercorrência da colocação de um dreno torácico.

**Caso clínico:** Homem de 89 anos, com antecedentes de cardiopatia isquémica e hipertensiva condicionando insuficiência cardíaca grave, doença renal e hepática crónica. Internado por derrame pleural bilateral com maior destaque à direita, no contexto de insuficiência cardíaca descompensada. Por derrame pleural recidivante, em doente com terapêutica diurética otimizada ao máximo foi colocado dreno torácico à direita, verificando-se pequeno enfisema subcutâneo localizado como intercorrência. Às 48h, por agravamento do enfisema com extensa permeação gasosa desde as orbitas até aos membros inferiores foi realizado TC do pescoço e tórax que mostrou exuberante enfisema subcutâneo (grau 5) envolvendo os planos superficiais e profundos dos membros superiores, do pescoço com redução difusa do calibre da faríngea e da laringe, da face até ao plano das órbitas e da parede toracoabdominal, apresentando extenso pneumomediastino. No pescoço a infiltração enfisematosa estendia-se aos planos musculares profundos paravertebrais mas sem acometimento da medula. O doente acabou por ser transferido para a unidade de cuidados intensivos por instabilidade hemodinâmica, dispneia, disfonia e disfagia. Foi colocado o dreno torácico em aspiração com  $-3\text{Kpa}$ , sem necessidade de entubação oro-traqueal, com melhoria progressiva e redução gradual do enfisema após 5 dias de internamento.

**Discussão:** A disfagia, a disfonia, a compressão dos grandes vasos do pescoço e as alterações visuais provocadas por tumefacção periorbital são complicações que estão associadas ao enfisema subcutâneo maciço e têm que ser vigiadas. Habitualmente, mesmo o enfisema subcutâneo maciço é autolimitado e benigno, com fácil resolução.

**Palavras-chave:** *Enfisema subcutâneo maciço. Pneumomediastino. Dreno torácico.*

## NEM TUDO É CANCRO! UMA REVIRAVOLTA NUM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

**J. Martins**, D. Organista, F. Paula, F. Froes, C. Barbara  
*CHLUN.*

**Introdução:** Não são raras as vezes que as lesões pulmonares benignas simulam uma neoplasia maligna. Esta questão deverá estar sempre presente na decisão diagnóstica de uma doença torácica, cada

vez que a possibilidade de malignidade esteja presente, para que se tome a melhor conduta diagnóstica. O presente caso clínico pretende ampliar a discussão de causas menos frequentes e que, no entanto têm ocorrências não muito raras.

**Caso clínico:** Homem de 79 anos, com hipertensão arterial, DPOC tabágica e bronquiectasias pós-tuberculose Pulmonar. Doente evacuado de Angola por perda de peso acentuado, cansaço para pequenos esforços, dispneia, tosse seca e toracalgia tipo pleurítica à esquerda com 1 ano de evolução. Por apresentar condensação com contorno nodular nos 2/3 inferiores do hemitorax esquerdo na telerradiografia do tórax realizou-se TC tórax que mostrou volumosa lesão aparentemente quística com cerca 15 cm, apresentando também alterações fibróticas no lobo médio e lígula com componente de favo de mel. A hipótese de quisto hidático, broncogénico e de neoplasia pulmonar em doente com hábitos tabágicos pesados levaram à realização de toracotomia com exérese da lesão subpulmonar com características quísticas com paredes finas e conteúdo purulento com grânulos amarelos. Foi admitido na unidade de cuidados intensivos ventilado com necessidade de suporte vasopressor. Os exames microbiológicos e parasitários foram negativos e a anatomia patológica mostrou pleurisia fibrinosa com hiperplasia endotelial reactiva com provável conteúdo quístico, sem sinais de células neoplásicas. Por agravamento clínico sem possibilidade de desmame ventilatório por provável agravamento de fibrose pulmonar, o doente acabou por falecer 9 dias após a cirurgia.

**Discussão:** A discussão sobre o tema dos falsos tumores do pulmão limita-se ao nódulo pulmonar solitário, quando granulomas ou tumores benignos assumem aspectos indistinguíveis de lesões malignas. No entanto, nem sempre estamos perante nódulos pulmonares e muitas vezes a apresentação é de uma massa.

**Palavras-chave:** Massa pulmonar. Quisto. Neoplasia.

## TUMORES NEUROGÉNICOS - UM CASO RARO DE TUMORES TORÁCICOS SÍNCRONOS

**J. Martins**, D. Organista, F. Paula, F. Froes

CHULN.

**Introdução:** Os tumores de origem nervosa são raros no mediastino mas podem encontrar-se associados ao nervo vago, frénico ou laríngeo recorrente. Os Schwannomas são tumores benignos de origem na bainha dos nervos periféricos e os paragangliomas encontram-se associados aos ramos cardíacos e pulmonares do nervo vago. Apresentamos um caso clínico onde não só foi encontrado um tipo de tumor neurogénico mas dois.

**Caso clínico:** Mulher de 24 anos, não fumadora, sem antecedentes conhecidos, com múltiplas idas à urgência por quadro de febre, cansaço para pequenos esforços, toracalgia do tipo pleurítica à esquerda e sensação de parestesias e dor na região perianal, interpretadas no contexto de infeção respiratória e urinária. Por manutenção dos sintomas é internada para investigação do quadro onde destacou-se no TC da Coluna a presença de duas massas intra-tóricas paravertebrais esquerdas ao nível de D3 a D6 e de D8 a D12 com 6 e 9 cm, respectivamente. Foi realizada, para melhor caracterização, uma RM da coluna onde confirmou uma lesão de D3 a D6 bosselada e de contornos bem definidos com extensão foraminal com componente epidural anterior esquerdo e uma de D8 a D12 com volumoso quisto na porção superior, e mais sólida e heterogénea na porção inferior, aparentemente com conteúdo hemático. Foi assim, submetida a toracoscopia diagnóstica com biopsia de ambas as lesões. Os exames microbiológicos foram negativos mas a anatomia patológica revelou aspectos compatíveis com paraganglioma (D3-D6) e com schwannoma (D8-D12). Pela extensão de ambas as lesões não foi possível ressecá-las. A doente encontra-se estável e sem acometimento neurológico até à data presente.

**Discussão:** Os paragangliomas e schwannomas são tumores benignos e raros que podem aparecer em diversos locais. O tratamento cirúrgico

é o escolhido para estes casos mas nem todos têm essa possibilidade e a vigilância passa a ser o tratamento de escolha.

**Palavras-chave:** Tumor torácico. Paraganglioma. Schwannoma.

## EFICÁCIA E SEGURANÇA DO ANTICORPO MONOCLONAL ANTI-INTERLEUCINA-5 NO TRATAMENTO DE DOENÇAS PULMONARES EOSINOFÍLICAS

**M. Serino**<sup>1</sup>, D. Coelho<sup>1</sup>, H. Novais-Bastos<sup>1,2,3</sup>, N. Melo<sup>1</sup>, P. Mota<sup>1,2</sup>, A. Morais<sup>1,2</sup>

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

**Introdução:** As doenças pulmonares eosinofílicas (DPE) podem cursar com comprometimento pulmonar isolado ou multisistémico, como a pneumonia eosinofílica crónica (PEC) e a síndrome hipereosinofílica (SH), respectivamente. Geralmente, respondem rápida e favoravelmente à corticoterapia sistémica (CT). Contudo, é frequente verificarem-se recidivas durante a redução ou suspensão da CT. O anticorpo anti-il-5, mepolizumab, tem sido sugerido como uma opção terapêutica eficaz.

**Objetivos:** Avaliar a segurança, efeito clínico, analítico e funcional do mepolizumab nas DPE.

**Métodos:** Análise retrospectiva de doentes com DPE, seguidos em consulta de doenças pulmonares difusas, sob mepolizumab há  $\geq 6$  meses. Avaliados dados clínicos, analíticos, PFR's e PM6min.

**Resultados:** Incluídos 2 mulheres com diagnóstico de PEC e 1 homem de SH, com idades entre 50 e 65 anos. Após diagnóstico, todos iniciaram CT em dose ajustada, com recidiva da doença durante redução da dose. Subsequentemente, iniciaram terapêutica específica anti-IgE, omalizumab, com ausência de resposta num doente e falência terapêutica posterior ( $< 12$  meses) nos restantes. Prescrito mepolizumab a todos. Seis meses após, verificou-se melhoria clínica e resolução da insuficiência respiratória presente num dos casos. Foi possível suspender CT num doente e reduzir a dose nos restantes. Houve redução da eosinofilia periférica (pré-tratamento: 1137 cel/mcL (15%) versus após 6 meses: 83 cel/mcL (1,27%)). Funcionalmente, melhoria ligeira da DLCO (pré-tratamento: 73% versus após 6 meses: 77%) e dos parâmetros da PM6min, nomeadamente dos valores médios da distância percorrida, dessaturação de oxigénio e escala de Borg para a fadiga (pré-tratamento: 442m; 7%; 4,67 versus após 6 meses: 480m; 2,67%; 1,33). Não se verificaram quaisquer efeitos adversos.

**Conclusões:** O mepolizumab revelou-se seguro e associou-se, ao fim de 6 meses, a uma franca melhoria clínica, redução da eosinofilia periférica e redução ou suspensão de CT. A manutenção do tratamento poderá revelar maior impacto funcional, assim como permitirá concluir sobre a durabilidade da eficácia deste anticorpo no tratamento destas patologias.

**Palavras-chave:** Doenças pulmonares eosinofílicas. Anticorpo anti-IL-5.

## UM EMPIEMA QUE ESCONDE ALGO MAIS - UM CASO DE TERATOMA NUMA JOVEM GRÁVIDA

**H. Rodrigues**, I. Spencer, R. Pinheiro, J. Nascimento, R. Macedo, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

**Introdução:** Os teratomas são tumores de células germinativas, benignos. Podem ocorrer em qualquer área do corpo, contudo são mais frequentes no mediastino anterior, sendo mais comumente presentes em adultos jovens. Representam cerca de 8 a 13% dos tumores nessa região e apresentam prognóstico bastante favorável com o tratamento cirúrgico.

**Caso clínico:** Relata-se o caso de uma doente do sexo feminino, 19 anos de idade, não fumadora. Grávida de 17 semanas em vigiância nos Cuidados de Saúde Primários. Doente relata quadro de náuseas e vômitos (não habitual na gravidez dela), febre e toracalgia no terço superior esquerdo de características pleuríticas, com uma semana de evolução, documentando-se na investigação radiológica à entrada pulmão branco à esquerda, sem broncograma aéreo e alargamento do mediastino e analiticamente apresentava elevação dos parâmetros de fase aguda. Foi realizada uma toracocentese com colocação de dreno torácico por evidência de derrame complicado de empiema. Iniciou antibioterapia empírica com amoxicilina/ácido clavulâmico 2,2 g + clindamicina, tendo sido descalada posteriormente para penicilina, que cumpriu durante 22 dias, após isolamento de *Streptococcus anginosus*. Da investigação etiológica subsequente destaca-se RM Tórax com volumosa massa no mediastino anterior com componente líquido e capsulada. Realizou videobroncoscopia com EBUS, destacando-se BPE compressão extrínseca sob BPE com estenose grave e pequenas adenopatias, a de maior dimensão 11L com 8mm, e citologia compatível com lesão reactiva. Foi submetida a exérese do tumor do mediastino anterior e descorticação à esquerda durante 14h, que revelou após estudo anatomopatológico um teratoma cístico maduro com intensa reacção inflamatória do tipo corpo estranho e múltiplas calcificações. O procedimento ocorreu sem quaisquer intercorrências, nomeadamente para o feto, tendo a doente alta dias depois.

**Discussão:** No caso relatado, descreve-se um empiema secundário como complicação do teratoma, com a agravante de se tratar de uma doente grávida, para o qual foi fulcral o diagnóstico e tratamento médico e cirúrgico atempado.

**Palavras-chave:** Teratoma. Mediastino. Empiema. Gestação.

## UM ACHADO POR TRÁS DE UMA ARMA BRANCA - HISTIOCITOSE PULMONAR DE CÉLULAS DE LANGERHANS

R. Branquinho Pinheiro, P. Falcão Gonçalves, R. Luís, M.I. Claro, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

**Introdução:** A histiocitose pulmonar de células de Langerhans (HP-CL) é uma doença intersticial rara. Ocorre normalmente em adultos jovens com hábitos tabágicos. Caracteriza-se histologicamente pela infiltração do parênquima pulmonar por células de Langerhans. A clínica é inespecífica e os doentes podem ser assintomáticos. A tomografia computadorizada (TC) do tórax mostra habitualmente múltiplos quistos e nódulos estrelados, com predomínio no lobo médio ou superiores. Em jovens fumadores, as alterações imagiológicas são características e quase diagnósticas da doença. Um lavado bronco-alveolar com presença superior a 5% de células de Langerhans sugere fortemente o diagnóstico, no entanto não é patognomónico. A biópsia pulmonar é o melhor método diagnóstico. O prognóstico é variável e a cessação tabágica geralmente permite estabilização ou regressão das lesões.

**Caso clínico:** Apresenta-se um doente do sexo masculino, dezanove anos, fumador, admitido no Serviço de Urgência por trauma por arma branca. A TC abdominal identificou nos cortes que intersectaram o tórax vários micronódulos pulmonares alguns dos quais com cavitação central. Negava sintomatologia do foro respiratório e não apresentava alterações ao exame objetivo. Realizou TC tórax que revelou múltiplas lesões quísticas em ambos os hemitoraces, mais exuberantes ao nível do lobo médio, e micronodularidades dispersas. A biópsia pulmonar cirúrgica revelou segmentos de parênquima com ligeira distorção da arquitectura por múltiplos pequenos nódulos constituídos por agregados de células histiocitárias tipo Langerhans (marcação positiva para CD1a) e numerosas células inflamatórias com predomínio de eosinófilos, por vezes com região central quística, com restante parênquima com alterações de fibro-

se focal e enfisema bolhoso - aspetos compatíveis com HPCL. Apesar da sensibilização o doente continuou a fumar.

**Discussão:** A HPCL é uma doença rara, com apresentação clínica inespecífica e sem terapêutica direcionada, que pode ter um desfecho grave e irreversível. O presente caso pretende sensibilizar para este diagnóstico de forma atempada, particularmente em indivíduos de risco.

**Palavras-chave:** Doença interstício pulmonar. Histiocitose pulmonar de células de Langerhans. Células Langerhans. Tabaco.

## CARACTERIZAÇÃO DA FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA. COORTE RETROSPECTIVA DO HOSPITAL DE BRAGA

C. Gomes<sup>1</sup>, A. Martins<sup>2</sup>, M. Rodrigues<sup>3</sup>, R. Rolo<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Faculdade Ciências da Saúde; <sup>2</sup>Departamento de Matemática, Universidade da Beira Interior. <sup>3</sup>Serviço de Radiologia; <sup>4</sup>Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

**Objectivos:** A fibrose pulmonar Idiopática (FPI) é uma forma específica de pneumonia intersticial crónica. Apresenta uma evolução clínica variável, mas está associada a mau prognóstico, tornando relevante a análise dos diversos parâmetros clínicos, funcionais, imagiológicos e laboratoriais com o prognóstico e evolução da doença.

**Métodos:** Neste estudo retrospectivo foram identificados doentes com FPI da consulta de doenças do interstício do Hospital de Braga e recolhidas, a partir de processos clínicos, informação relativa aos parâmetros mencionados, tendo sido realizada a caracterização da população e análise da evolução clínica e sobrevivência, identificando os fatores prognósticos.

**Resultados:** Foram incluídos 38 doentes com uma mediana de idade de 70,50 anos, predominantemente do sexo masculino, tendo o diagnóstico sido feito num contexto clínico de dispneia e tosse, maioritariamente concomitante. Foi objetivada uma progressão rápida da doença em 6 doentes (15,8%), estando associada a valores inferiores de Capacidade Vital Forçada (CVF), Volume expiratório máximo por segundo (VEMS), Capacidade de Difusão do Monóxido de Carbono (DLCO), saturação mínima de oxigénio na Prova de Marcha de 6 Minutos (PM6M), aumento da dessaturação na PM6M e valor obtido no *score GAP*. Esteve ainda associada à ocorrência de exacerbação aguda, que constituiu a principal causa de morte, apresentando uma mortalidade de 66,7%. Verificaram-se, como fatores de risco para a ocorrência da mesma, uma diminuição da CVF, VEMS, DLCO e saturação mínima de oxigénio na PM6M e um aumento na dessaturação na PM6M. O tratamento com anti-fibróticos foi instituído em 50% dos doentes. Doentes com progressão rápida e lenta da doença apresentaram uma sobrevivência de 6 e 56 meses, respetivamente. Valores inferiores de CVF, DLCO, distância da PM6M e valores superiores no *score GAP* demonstraram ser fatores prognósticos. A sobrevivência global da amostra foi de 36 meses.

**Conclusões:** Este estudo sugere uma diferença significativa na sobrevivência entre doentes com progressão rápida e lenta da doença.

**Palavras-chave:** Fibrose pulmonar idiopática. Prognóstico. Evolução.

## ESTADIAMENTO CLÍNICO E ESTADIAMENTO PATOLÓGICO NA NEOPLASIA DO PULMÃO: GRAU DE CONCORDÂNCIA NA VIDA REAL

J. Ribeiro, S. Machado, R. Natal, J. Costa, A. Amaral, R. Gomes, L. Ferreira

ULS Guarda.

**Objectivos:** O estadiamento clínico (cTNM) é crucial na decisão da abordagem terapêutica, contudo apresenta limitações determina-

das pela sensibilidade dos exames complementares de diagnóstico. O estadiamento patológico (pTNM) define as decisões terapêuticas subsequentes e prognóstico com mais segurança. Um estadiamento equivocado pode determinar terapêuticas menos adequadas como a perda de benefício da própria cirurgia. O objectivo do estudo é avaliar a concordância entre cTNM e pTNM, nomeadamente na classificação do T e N e consequentemente o sub/sobrestadiamento dos doentes submetidos a cirurgia com intenção curativa.

**Métodos:** Estudo retrospectivo que inclui doentes com neoplasia pulmonar primária submetidos a cirurgia com intenção curativa, seguidos em Consulta de Pneumologia Oncológica entre 2017 e 2019. Foi avaliada a concordância do cTNM com pTNM através do *Kappa Cohen Index*.

**Resultados:** Foram identificados 36 doentes, 23 (63,9%) do sexo feminino e com idade média de 69,7 anos (DP  $\pm$  8,6). Quanto ao tipo histológico 25 (69,4%) apresentava adenocarcinoma, 5 (13,9%) carcinoma epidermoide, 2 (5,6%) carcinoma de pequenas células e 4 (11,1%) outro tipo. Em todos os doentes o cTNM foi realizado por tomografia computadorizada e tomografia de emissão de positrões (PET), 6 (16,7%) realizaram EBUS (*Endobronchial Ultrasound*) por apresentarem mediastino sem alterações e N1 em PET (2, 33,3%) ou T > 30 mm/lesão central (4, 66,7%). Nestes doentes foram realizadas 30 (83,3%) lobectomias e 6 (16,7%) ressecções sublobares, todas com linfadenectomia. A concordância entre o cT e o pT é de 58,3% ( $\kappa$  0,443,  $p < 0,05$ ), enquanto o cN e pN é de 66,7% ( $\kappa$  0,005,  $p > 0,05$ ). A concordância entre o cTNM e pTNM é de 44,4% ( $\kappa$  0,23,  $p < 0,05$ ), sendo que 10 (27,8%) foram sobrestadiados e 10 (27,8%) subestadiados.

**Conclusões:** A discordância entre o cTNM e o pTNM na presente amostra é apreciável, no entanto é concordante com a literatura. São necessárias estratégias que visem a melhoria do estadiamento clínico.

**Palavras-chave:** Estadiamento.

## PSEUDOTUMOR DO PULMÃO: DOENÇA PULMONAR ASSOCIADA A IGG4

**J. Ribeiro**, S. Machado, R. Natal, J. Costa, J. Parreira, R. Gomes, L. Ferreira

*ULS Guarda.*

**Introdução:** A doença associada a IgG4 é uma patologia imunomediada sistémica rara, caracterizada por infiltrados linfoplasmocíticos com predomínio de IgG4 positivos e fibrose com desenvolvimento de lesões nodulares ou aumento difuso dos órgãos. O pulmão poderá ser afetado, existindo diferentes padrões radiológicos, como nodular, broncovascular ou alveolar intersticial.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 76 anos, não fumador, sem exposições de risco ou antecedentes de relevo. Recorre ao serviço de urgências por tosse com expectoração mucosa e pieira com 15 dias de evolução, sem dispneia ou sintomas constitucionais. Realizou telerradiografia torácica que revela uma opacidade heterogénea no andar inferior do campo pulmonar direito. Para esclarecimento fez tomografia computadorizada (TC), apresentando uma lesão no segmento posterior do lobo inferior direito com 79  $\times$  30  $\times$  52 mm, hipermetabólica (SUVmax: 7,4) na tomografia de positrões e adenopatias mediastínicas sem captação de FDG. A broncofibroscopia evidenciou *stop* brônquico em B10 direito, sendo a biópsia sugestiva de inflamação inespecífica. Realizada biópsia transtorácica guiada por TC que levantou a hipótese de doença associada a IgG4. Analiticamente com doseamento de imunoglobulina, inclusive IgG4, complemento, anticorpos antinucleares e fator reumatoide sem alterações. Pela possibilidade de biópsia não representativa da doença e ausência de alterações analíticas compatível com doença associada a IgG4, em consulta de decisão terapêutica optou-se por cirurgia torácica. Foi submetido a lobectomia inferior direita com linfadenectomia, sendo a peça cirúrgica compatível com doença

pulmonar associada a IgG4 > 10 células IgG4+/CGA, IgG4+/IgG > 50%). Sem outros achados sugestivos de doença extra-torácica. Atualmente em vigilância a aguardar reavaliação por TC.

**Discussão:** Embora seja uma doença sistémica poderá afetar o pulmão de forma isolada, sendo um dos diagnósticos diferenciais de neoplasias pulmonares, principalmente quando surge sob a forma de pseudotumor. Atualmente existem critérios de diagnósticos bem estabelecidos, contudo o diagnóstico definitivo baseia-se na caracterização histológica, pelo que a biópsia é essencial.

**Palavras-chave:** IgG4.

## DOENÇA MINERAL ÓSSEA COMO CAUSA DE SAOS

**M.V. Matias**, A.L. Ramos, M. Alves, L. Bento, M. Raposo, F. Nogueira

*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.*

**Introdução:** O hiperparatiroidismo secundário é uma complicação grave, quase universal da doença renal crónica terminal. As alterações do metabolismo mineral levam à doença mineral óssea (DMO) que pode condicionar deformações craniofaciais, nomeadamente hipertrofia do palato, mandíbula e maxilar com consequente estreitamento da via aérea. As alterações craniofaciais são factor de risco conhecido para a síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS).

**Caso clínico:** Homem de 26 anos, natural e residente em Angola, com doença renal crónica estágio V e hiperparatiroidismo secundário com alterações ósseas metabólicas, IMC 16,4 kg/m<sup>2</sup>. O doente foi referenciado a consulta de Pneumologia por dificuldade respiratória, de agravamento recente. Na anamnese referiu despertares frequentes, insónia e roncopatia. O doente apresentava alterações evidentes ao exame objetivo e imagiologicamente compatíveis com DMO, nomeadamente, cifoscoliose dorsal superior, alteração morfo-estrutural dos ossos do maço facial, hiperostose do palato duro com colapso da coluna aérea orofaríngea, estas alterações condicionavam a fala e a respiração. As provas de função respiratória demonstraram alteração ventilatória restritiva moderadamente grave, pressão inspiratória e expiratória máximas reduzidas. Por suspeita de SAOS, realizou polissonografia nível III não sugestivo de SAOS. Dado o elevado grau de suspeição, fez polissonografia nível I que evidenciou IAH de 85,4/h, diagnosticando SAOS grave. O doente teve melhor adaptação à ventilação binível em modo ST.

**Discussão:** As alterações craniofaciais são uma causa bem conhecida de SAOS, contudo, não é comum que esta associação seja causada pela DMO. Neste caso clínico é apresentado um doente jovem com alterações ósseas marcadas, o que evidencia a necessidade de um diagnóstico célere para um tratamento atempado. De destacar, o elevado IAH do doente e a excelente resposta com ventilação não invasiva.

**Palavras-chave:** Síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS). Hiperparatiroidismo secundário. Doença mineral óssea.

## PNEUMOTÓRAX CATAMENIAL

**C. Pimentel**, C. Santos, S. Feijó

*Centro Hospitalar de Leiria EPE.*

**Introdução:** O pneumotórax catamenial é a manifestação mais comum de endometriose torácica, ocorrendo em cerca de 73% das doentes. Apresenta-se à direita em 85-90% dos casos. A endometriose, tipicamente localizada na cavidade pélvica, poderá atingir outras localizações como o intestino, diafragma ou pleura.

**Caso clínico:** Mulher de 41 anos, ex-fumadora, com antecedentes de endometriose ovárica, anal e vesical diagnosticada em 2014, medicada com contraceptivo oral combinado contínuo. Em maio 2017



apresentou episódio de pneumotórax à direita, tendo efectuado toracoscopia e sínfise pleural com talco, tendo sido observado aumento da vascularização da pleura parietal com sufusões hemorrágicas discretas. A TC torácica realizada em consulta não evidenciou lesões relevantes. Novo episódio de pneumotórax à direita em fevereiro 2019, de pequeno volume, optando-se por terapêutica conservadora. Em junho 2019, por repetição do pneumotórax à direita foi submetida a VATS. Nesse procedimento foram observadas pequenas fenestrações diafragmáticas e realizada segunda talcagem. Em julho 2019 apresenta recidiva do pneumotórax com nova talcagem por VATS. Apesar de a doente se encontrar sob terapêutica hormonal contínua, mantinha episódios de *spotting*, sendo que as recorrências de pneumotórax eram sempre coincidentes com metrorragias. Ainda que não tenham sido realizadas biópsias nos procedimentos invasivos efetuados, atendendo à repetição do pneumotórax associado a períodos de hemorragia endometrial e às lesões observadas nas toracoscopias, assumiu-se o diagnóstico de provável endometriose torácica. Em Agosto 2019, foi submetida a histerectomia e anexectomia bilateral, iniciando posteriormente terapêutica com goserrelina. Manteve seguimento em consulta de Pneumologia, sem recidiva do pneumotórax até à data.

**Discussão:** O presente caso demonstra a relação entre endometriose e pneumotórax recidivante. Salienta-se a baixa eficácia da sínfise pleural por talco independentemente do método. Em mulheres em idade fértil deverá sempre questionar-se a relação temporal entre pneumotórax e ciclo menstrual. O diagnóstico precoce e o tratamento eficaz da endometriose pélvica é essencial na prevenção do pneumotórax catamenial.

**Palavras-chave:** *Pneumotórax catamenial. Endometriose.*

#### USABILITY OF A PORTUGUESE ONLINE TOOLKIT TO ENHANCE KNOWLEDGE OF PULMONARY REHABILITATION: THE 3R TOOLKIT

N. Hipólito<sup>1</sup>, S. Flora<sup>1</sup>, J. Cruz<sup>1,2,3</sup>, P. Rebelo<sup>3,4</sup>, C. Paixão<sup>3,4</sup>, C. Jácome<sup>3,5</sup>, A. Oliveira<sup>3,6,7</sup>, F. Marques<sup>8,9</sup>, C. Freitas<sup>9</sup>, M. Rua<sup>10</sup>, H. Loureiro<sup>4</sup>, C. Peguinho<sup>11</sup>, A. Simões<sup>12</sup>, C. Valente<sup>13</sup>, P. Simão<sup>14</sup>, A. Marques<sup>3,4</sup>

<sup>1</sup>Center for Innovative Care and Health Technology, Polytechnic Institute of Leiria. <sup>2</sup>School of Health Sciences, Polytechnic Institute of Leiria. <sup>3</sup>Lab3R-Respiratory Research and Rehabilitation Laboratory, School of Health Sciences, University of Aveiro. <sup>4</sup>BiMED-Institute of Biomedicine, School of Health Sciences, University of Aveiro (ESSUA). <sup>5</sup>CINTESIS-Center for Health Technology and Services Research, Faculty of Medicine, University of Porto. <sup>6</sup>School of Rehabilitation Sciences, McMaster University, Hamilton, Canada. <sup>7</sup>West Park Healthcare Centre, Toronto, Canada. <sup>8</sup>ESTGA-Águeda School of Technology and Management. <sup>9</sup>IEETA-Institute of Electronics and Informatics Engineering of Aveiro. <sup>10</sup>Research Centre on Didactics and Technology in the Education of Trainers-CIDTFF, Aveiro. <sup>11</sup>Institute of Accounting and Administration, University of Aveiro (ISCA-UA). <sup>12</sup>Câmara Municipal de Aveiro. <sup>13</sup>Pulmonology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga. <sup>14</sup>Pulmonology Department, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

**Objectives:** Less than 1% of “candidate” people with chronic respiratory diseases (CRD) have access to pulmonary rehabilitation (PR) in Portugal, due to several reasons, among which is the lack of knowledge of the overall society about the process and benefits of this evidence-based intervention. The online toolkit “3R: Reabilitação Respiratória em Rede” (<http://3r.web.ua.pt/>) was developed to enhance knowledge of PR in Portugal. This study aimed to evaluate its usability.

**Methods:** Three groups of end-users have participated: health professionals with different professional backgrounds (n = 6, 38.0 ± 7.8 years, 6 female), outpatients with CRD (n = 6, 63.8 ± 8.3 years,

5 male) and community members (n = 6, 54.5 ± 18.1 years, 3 male). Individual sessions were conducted, where users interacted with the toolkit, performing predefined tasks representative of its actual use and verbalising their thoughts (think-aloud method). Then, focus groups with each group were conducted. Data were recorded, transcribed and analysed.

**Results:** All participants reported that the toolkit was informative, with understandable content. Although some participants lacked experience in using technology, in all groups it was referred that the toolkit was intuitive and easy-to-use after some guidance (n = 4). All groups considered the toolkit useful (n = 18). All health professionals and community members highlighted the importance of its content in raising patients’ awareness about PR, and all patients emphasised the importance of the toolkit for disease self-management, particularly for patients living in rural areas with scarce access to healthcare and/or lack of information about their disease (n = 3). Sixteen participants stated they would use the toolkit again. Suggestions of improvement included to: 1) remove the need of a login; 2) add an interactive map of PR locations; 3) add a search engine to facilitate information retrieval and 4) improve aesthetics of some webpages.

**Conclusions:** The 3R toolkit was considered useful to improve knowledge of PR. Its further improvement and dissemination may enhance implementation of PR in Portugal.

**Key words:** *Pulmonary rehabilitation. Chronic respiratory diseases. Online toolkit.*

#### DERRAME PLEURAL RECIDIVANTE DE ETIOLOGIA INDETERMINADA

M.M. Carvalho, I. Rodrigues, R. Rodrigues, B. Conde, A. Fernandes  
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.

**Introdução:** As principais causas de derrames pleurais exudados são pneumonia e neoplasias malignas, estas últimas mais frequentes em idosos.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 80 anos. Antecedentes pessoais: exposição ocupacional a asbestos, pó de sílica e madeira. Ex-fumador há 40 anos (10 UMA). Em 2015, diagnosticado derrame pleural esquerdo na radiografia do tórax realizada no contexto de um quadro infeccioso. Realizada toracocentese diagnóstica: líquido pleural com características de exsudado, com predomínio de células mononucleares, ADA normal, exame microbiológico negativo e citologia negativa para células malignas. Realizou-se broncofibroscopia não se identificando lesões endobrônquicas e a microbiologia do aspirado brônquico foi negativa. Realizou biópsias pleurais cega e guiada por pleuroscopia, biopsando-se lesões nacaradas cujo resultado anatomopatológico foi pleurite crónica inespecífica. Posteriormente realizou biópsia cirúrgica que revelou pleurite crónica colagenizante, expressão de tecido linfóide tipo III. Em 2017, diagnosticado também derrame pleural direito e imagem nodular no LIE. Fez-se toracocentese diagnóstica, novamente com critérios de exsudado e restante estudo negativo. Biópsias pleurais cegas revelaram novamente pleurite crónica inespecífica. Repetiu-se broncofibroscopia com resultado sobreponível à anterior. Realizou BATT do nódulo do LIE - parênquima pulmonar com discreto infiltrado linfocítico intersticial com pequenos agregados linfóides nodulares - e uma PET - captação discreta de 18F-FDG em densificações pleurais bilaterais e em gânglios pré-traqueais inferiores, sub-carinais e de ambos os hilos pulmonares, de provável natureza inflamatória. Em 2019, realizou nova PET: captação ligeira de 18F-FDG em densificações pleuropulmonares do LSD e do ápex esquerdo suspeitas de natureza inflamatória embora natureza neoplásica não possa ser excluída.

**Discussão:** Derrames pleurais podem desenvolver-se em diversas patologias pleuropulmonares ou sistémicas. Após a toracocentese diagnóstica, a sua causa não é evidente em 25% dos doentes, des-

conhecendo-se qual a melhor estratégia de seguimento de derrames pleurais recidivantes de etiologia desconhecida.

**Palavras-chave:** Etiologia indeterminada. Derrame pleural. Exudado.

## DO CORAÇÃO AO PULMÃO - UM CASO DE TOXICIDADE

**C. Rôlo Silvestre**, A. Nunes, R. Cordeiro, D. Duarte, J. Eusébio, T. Vilaça, T. Falcão, A. Domingos

*Centro Hospitalar do Oeste-Torres Vedras.*

**Introdução:** A amiodarona é um antiarrítmico com toxicidade descrita em múltiplos órgãos. Em 5% dos casos pode afetar o pulmão. **Caso clínico:** Mulher, 71 anos, natural do Zimbábue, em Portugal há 4 anos. Com antecedentes de: bócio multinodular em eutireoidismo, ex-fumadora (carga tabágica de 5 unidades maço/ano) e disritmia cardíaca, diagnosticada há 18 meses, tendo iniciado amiodarona 200 mg/dia. Apresentou quadro, com 2 meses de evolução, de tosse não produtiva, dispneia, cansaço fácil de agravamento progressivo e perda ponderal de 5 kg. Negava outras queixas. Ao exame objetivo, eupneica em ar ambiente, auscultação cardiopulmonar: S1+S2 arrítmicos, sem sopros. Crepitações dispersas de predomínio bibasal. Sem outras alterações. A tomografia computadorizada do tórax objetivou extensas áreas de fibrose bilaterais e espessamento pleural, predomínio basal, bronquiectasias retrácteis associadas e áreas, dispersas, nodulariformes em vidro despolido. Alterações admitidas como padrão de pneumonia intersticial usual (UIP). Analiticamente, sem leucocitose ou neutrofilia, eosinófilos 580/uL, proteína-C-reativa 1,0 mg/dL. Estudo autoimune: SS-A 1+; ANA 1:640 núcleo fino e granular. Sem outras alterações. Realizou broncoscopia flexível que não objetivou alterações relevantes. As biópsias efetuadas revelaram fibrose discreta e parênquima com processo inflamatório. O lavado broncoalveolar foi negativo para a avaliação microbiológica, micológica, micobacteriológica, *polymerase chain reaction* para *Mycobacterium tuberculosis* e pesquisa de células malignas. Tendo o estudo citomorfológico evidenciado 526/uL elementos celulares nucleados, com linfocitose de 80% e 16% de eosinófilos. A imunofenotipagem denotou 64,36% linfócitos T CD3+/CD4+/CD8+. As provas de função respiratória revelaram compromisso moderado da transferência alvéolo-capilar do CO, sem outras alterações. Pela suspeita de UIP vs. toxicidade farmacológica, suspendeu-se a amiodarona. Após dois meses, verificou-se melhoria clínica e imagiológica significativa.

**Discussão:** O quadro respiratório inespecífico dificulta o diagnóstico de toxicidade à amiodarona. Este caso destaca-se pelas manifestações parenquimatosas e pleurais com resolução após descontinuação do fármaco, sem corticoterapia. Realça, ainda, a importância de considerar este diagnóstico em doentes com sintomas respiratórios sob amiodarona.

**Palavras-chave:** Doença pulmonar intersticial. Pneumotoxicidade. Amiodarona.

## DE PORTAS ABERTAS À TUBERCULOSE! - DOIS CASOS DE DOENÇA EM MIGRANTES

**C. Amado**, P. Ferreira, B. Rodrigues, A. Vasconcelos, C. Catarina Costa, G. Teixeira, A. Saraiva

*Centro Hospitalar do Baixo Vouga.*

**Introdução:** A tuberculose em migrantes representa uma ameaça clínica e de saúde pública, particularmente pelo crescente fenómeno de migração económica.

**Casos clínicos:** 1. Homem vietnamita, 23 anos, previamente saudável, em Portugal há 4 semanas. Referia tosse e expectoração mucopurulenta/hemoptóica, sem febre ou sintomas constitucionais com

cerca de 40 dias de evolução. Exame objetivo inocente. Radiograficamente com hipotransparência no lobo superior direito e apresentando ligeira elevação da PCR e VS, sem leucocitose. VIH negativo. Assumida pneumonia lobar adquirida na comunidade tendo iniciado antibioterapia empírica com ceftriaxone/azitromicina, ainda que com febre refratária. Colocada hipótese de Tuberculose, pelo que realizou TCAR com consolidação alveolar no LSD, sem áreas necrotizantes/cavidades, e outros focos subsegmentares bilaterais e derrame pleural direito. Toracocentese diagnóstica com líquido pleural exsudativo, linfocítico, ADA de 57,5 UI/L e bacteriologia e micobacteriologia de expectoração negativas em várias amostras, com exames diretos negativos, mas uma PCR positiva para BK. 2. Homem guienense, 50 anos, previamente saudável, em Portugal há 3 dias admitido na urgência por perda ponderal não quantificada e anorexia com 6 meses de evolução e toracalgia pleurítica direita. Apirético. Objetivamente emagrecido com abolição dos sons respiratórios, frémito toraco-vocal e submaciçez à percussão basal direita. Radiograficamente compatível com derrame pleural direito organizado. A toracocentese mostrou líquido exsudativo, linfocítico, ADA 38,6 UI/L e PCR positiva para BK. Recusou biópsias pleurais tendo sido colocado dreno torácico 28F com evacuação de 2.500 mL após adjuvância de alteplase. A TCAR mostrou grande espessamento pleural (~4 cm) subjacente a derrame pleural. Exames micobacteriológicos subsequentes da expectoração negativos. Assumido diagnóstico provável pleurisia tuberculosa. Ambos iniciaram antibióticos de primeira linha, com resposta clínica favorável.

**Discussão:** A TB mantém-se um relevante problema de saúde pública com possibilidade de importação de casos de doença ativa entre países com risco inerente de contágio. Estes casos apelam à reflexão sobre estratégias de prevenção ativa e/ou passiva nesta falange de indivíduos.

**Palavras-chave:** Tuberculose. Migração.

## HIDROTÓRAX POR FÍSTULA PLEURO-PERITONEAL EM DOENTE SOB DIÁLISE: UMA INDICAÇÃO RARA PARA PLEURODESE QUÍMICA

**M. Sá Marques**, A. Fonseca, E. Silva, T. Shiang, M. Vanzeller, C. Ribeiro

*Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.*

**Introdução:** O hidrotórax é um efeito lateral conhecido, mas raro, da diálise peritoneal. Foi, primeiramente, descrito em 1967 e ocorre em, aproximadamente, 2% dos doentes sob diálise peritoneal contínua em ambulatório. Habitualmente, deve-se a defeitos anatómicos congénitos do diafragma e ocorre por transudação de líquido que se encontra sob pressão intra-abdominal aumentada.

**Caso clínico:** Mulher, 60 anos, com antecedentes de doença renal poliquística autossómica dominante com atingimento renal e hepático. Submetida a transplante renal em 05/12/2017 com necessidade de enxertectomia por complicações vasculares, mantendo diálise peritoneal. Antecedentes ainda de tumor carcinóide atípico T1bN0M0, tendo realizado lobectomia do lobo médio a 30/07/2018, sem sinais de recidiva. Foi encaminhada a 08/2019 para consulta aberta de Pneumologia por progressivas queixas de dispneia e ortopneia e telerradiografia de tórax que evidenciava derrame pleural direito. Feita toracocentese que identificou líquido de aparência transparente, transudado, com pH 7,4, gradiente de glicose pleural-sanguínea de 68 mg/dL e microbiológico negativo. Realizaram-se biópsias pleurais que apenas identificaram células mesoteliais reativas. Foi assumido hidrotórax por fuga pleuro-peritoneal e suspensa a diálise peritoneal durante 2 dias, com remissão do hidrotórax. Uma vez que a doente recusou hemodiálise, retomou diálise peritoneal com reaparecimento de hidrotórax, tendo sido proposto internamento para colocação de dreno e pleurodeese com talco. Após o procedimento, houve melhoria significativa do hidrotórax e da sintomatologia associada. Voltou

a iniciar diálise peritoneal 11 dias após pleurodese com avaliação imagiológica por TC após 4 dias que evidenciava espaço pleural livre de derrame.

**Discussão:** Este caso clínico ilustra a importância de considerarmos a fístula pleuro-peritoneal em doentes com hidrotórax que se encontrem a realizar diálise peritoneal, principalmente, após procedimentos cirúrgicos torácicos. Um gradiente de glicose aumentado é bastante sugestivo. A pleurodese química pode ser utilizada para impedir extravasamento do líquido de diálise, com resolução, em alguns casos, desta condição clínica.

**Palavras-chave:** Hidrotórax. Pleurodese. Diálise peritoneal.

## HERNIAS DO HIATO E ENVOLVIMENTO RESPIRATÓRIO

T. Silva<sup>1</sup>, V. Devesa<sup>1,2</sup>, M. van Zeller<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. <sup>2</sup>Serviço de Cirurgia Geral; <sup>3</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João.

**Introdução:** As hérnias do hiato são prevalentes e, apesar dos sintomas relacionados com o refluxo gastroesofágico serem os mais frequentes, há evidência que condicionam sintomas respiratórios e que podem estar associadas ao desenvolvimento e agravamento de algumas patologias pulmonares. A sua correção pode associar-se a melhoria dos sintomas respiratórios.

**Objectivos:** Avaliar a prevalência de sintomas respiratórios e quais os sintomas mais frequentes em doentes com indicação para tratamento cirúrgico das hérnias; avaliar o impacto da correção cirúrgica nos sintomas respiratórios.

**Métodos:** Estudo retrospectivo que avaliou os doentes submetidos a cirurgia de correção de hérnia de hiato no CHUSJ de Outubro de 2014 a Janeiro de 2017. Dados demográficos e clínicos foram recolhidos através do registo de saúde eletrónico.

**Resultados:** Foram incluídos 53 doentes, com média de idade de 67,2 ± 14,1 anos, 37 (69,8%) do sexo feminino, com índice de massa corporal pré-cirúrgico de 28,51 ± 4,5 kg/m<sup>2</sup>. A maioria dos pacientes (86,8%) tinham pelo menos uma comorbilidade e 11 (20,8%) tinham uma patologia respiratória. Sintomas respiratórios estavam presentes em 21 (39,8%) pacientes pré-cirurgia, sendo a tosse (n = 17, 32,7%) e dispneia (n = 8, 15,1%) e pieira (n = 6, 11,3%) os mais prevalentes. Relativamente aos sintomas respiratórios pós-cirurgia verificou-se redução em 29,5%, mantendo-se em 15 (28,3%) pacientes. Tosse estava presente em 11 (20,8%) apresentando uma redução de 35,3% e dispneia em 5 (9,4%) com uma redução 37,5%.

**Conclusões:** As hérnias do hiato têm impacto no sistema respiratório, nesta amostra, verificou-se elevada prevalência de sintomas respiratórios em doentes com indicação cirúrgica. Este estudo permite salientar a necessidade de considerar hérnia de hiato no diagnóstico diferencial. A correção de hérnias de hiato pode condicionar redução sintomas respiratórios pelo que estes devem ser considerados aquando a decisão de tratamento cirúrgico.

**Palavras-chave:** Hernia do hiato. Dispneia. Tosse.

## ADDRESSING THE NEED TO RETHINK ADENOSINE DEAMINASE CUT-OFF VALUES FOR THE CURRENT DIAGNOSIS OF PLEURAL TUBERCULOSIS IN PORTUGAL

L. Ribeiro<sup>1</sup>, R. Martins Natal<sup>2</sup>, G. Samouco<sup>2</sup>, S. Braga<sup>2</sup>, J. Ribeiro<sup>2</sup>, L. Vaz Rodrigues<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior. <sup>2</sup>Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda, EPE.

**Objectives:** Pleural fluid (PF) adenosine deaminase (ADA) has been thoroughly studied as a valuable marker of pleural tuberculosis

(TB). Nevertheless, its operational characteristics are influenced by different factors, namely the regional incidence of TB. In Portugal, a paper from 2014 (TB incidence 25/100,000) has set the cut-off value of PF ADA at 40.5 U/L (sensitivity 95.24%; specificity 91.95%). Since 2016 the incidence of TB in Portugal has decreased to less than 20/100,000 and no updates of PF ADA have been published. To ascertain the best possible cut-off value for PF ADA in a Portuguese pleural TB cohort population, diagnosed after 2016.

**Methods:** We conducted a cross sectional retrospective study based on the consultation of the clinical records of all patients who performed PF ADA (November 2016 to December 2018). Data on demographics, type of pleural effusion and final diagnosis was collected. Transudative and repeated samples were excluded. Inferential analysis was performed with logistic regression and ROC curve considering a significance of 5%, using the software SPSS version 23 and MedCalc<sup>®</sup> v 19.1.3.

**Results:** From a total of 200 patients we included 136 with exudative pleural effusions. Patients were mainly male (60.3%) with mean age of 70.4 (± 15.65) years. Of total, 10 had a final diagnosis of pleural TB, 54 infectious effusions; 45 malignant pleural effusions and 27 had other diagnosis. Area under ROC curve was 0.808 for a cut-off value of 24.9 U/L [sensitivity 70%; specificity 87% (p = 0.001)]. When considering the alternative cut-off values of 35 and 40 UL/L the sensitivity/specificity was 40%/90% and 10%/92%, respectively.

**Conclusions:** In our sample the best possible cut-off value of PF ADA was 24.9U/L. Our results highlight the need to rethink the cut-off value of PF ADA in our population, since the current proposed limit would have left undiagnosed 9 out of 10 patients with pleural tuberculosis.

**Key words:** Tuberculose pleural. Adenosina desaminase.

## OPNI - OBJETO PLEURAL NÃO IDENTIFICADO

L. Rodrigues, A. Lopes, L. Carvalho, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

**Introdução:** Técnicas cirúrgicas como a criação de pneumotorax artificial, paralisia do nervo frénico, toracoplastia ou plombage foram utilizadas no tratamento da tuberculose cavitária nas décadas de 30, 40 e 50, antes do advento dos tuberculostáticos. A plombage, também conhecida como pneumolise extrapleural, consistia na criação de uma cavidade entre a pleura e grelha costal preenchida com material inerte (ex: lucite) provocando o colapso do lobo superior homolateral. Em teoria aceleraria o processo de cicatrização do lobo afectado e diminuiria a disseminação para outras áreas do pulmão.

**Caso clínico:** Mulher de 87 anos com antecedentes de cirurgia pulmonar direita aos 20 anos, não estando identificada à entrada a intervenção realizada nem o diagnóstico. Transportada ao Serviço de Urgência por quadro compatível com infeção respiratória, apresentando insuficiência respiratória global (pH 7,15; pCO<sub>2</sub> 114 mmHg; pO<sub>2</sub> 74,3 mmHg). Na radiografia de torax aparente hipotransparência dos 2/3 superiores do campo pulmonar direito (mas condições técnicas), realizou também TC em que é relatada coleção subpleural ovalada com conteúdo hidroaéreo (13,2 × 7,9 cm) não sendo possível excluir etiologia infecciosa associada a várias imagens em vidro despolido bilateralmente. Colocadas inicialmente hipóteses de empiema ou abscesso até que um pneumologista experiente observou as imagens e categoricamente afirmou “é uma bola de lucite”. Não foram realizados outros exames, cumpriu 7 dias de antibioterapia pela infeção respiratória (sem agente isolado) com melhoria, à data da alta sem insuficiência respiratória.

**Discussão:** Apresentamos este caso pelo seu valor pedagógico, as alterações imagiológicas provocadas por este corpo estranho intratorácico são muito características, no entanto, tal como aqui exemplificado, só diagnosticamos aquilo que conhecemos, pelo que con-

sideramos relevante a divulgação destas imagens. Apesar desta técnica não ser utilizada atualmente existem ainda doentes que foram submetidos a este tipo de intervenção, a sua correta identificação permite evitar a realização de exames desnecessários e uma maior acuidade na colocação das hipóteses diagnósticas iniciais.

**Palavras-chave:** Tuberculose. Plombage.

## INFLUÊNCIA DO GÉNERO NA INFLAMAÇÃO BRÔNQUICA EOSINOFÍLICA. AVALIAÇÃO INDIRETA ATRAVÉS DO FENO

S. Braga, M. Oliveira, J.M.Silva, J. Ribeiro, R. Natal

Hospital Sousa Martins-Guarda.

**Objectivos:** Atualmente o FENO (fração de óxido nítrico exalado) é usado na prática clínica como biomarcador de inflamação eosinofílica das vias aéreas. Vários estudos demonstraram que o valor de FENO é mais elevado no sexo masculino. Pensa-se que entre as razões para tal facto possam estar a altura e o efeito do estrogénio e progesterona no sexo feminino. O estudo teve como objetivo a análise do FENO em doentes com asma e a sua variação de acordo com o género.

**Métodos:** Foram analisados os valores de FENO em doentes seguidos em consulta de asma grave e pneumologia geral do Hospital Sousa Martins, com diagnóstico de asma, no ano de 2019. Participaram doentes entre os 18 e os 86 anos de idade. Os doentes foram divididos de acordo com o género e dentro deste, divididos em normal (FENO < 25), valor intermédio/aumentado (FENO 25-50) e valor alto (FENO > 50).

**Resultados:** O estudo foi feito com um total de 117 participantes, 81 mulheres (69,2%) e 36 homens (30,8%). Do total de mulheres, 42 (51,9%) têm normal, 23 (28,4%) têm valor de FENO intermédio e 16 (19,7%) têm FENO alto. Do total de homens, 10 (27,8%) têm FENO normal, 13 (36,1%) têm valor de FENO intermédio e 13 (36,1%) têm FENO alto. Neste estudo metade das mulheres tinham um FENO de valor normal. Dentro do género masculino o mesmo não se verificou, havendo apenas 27,8% dos homens com valor considerado normal. Não se verificou diferença significativa do FENO entre mulheres com idade ≤ 50 anos e mulheres com idade > 50 anos.

**Conclusões:** Neste estudo, existe uma diferença significativa de valor de FENO entre o sexo feminino e masculino. Há no entanto outras variáveis que aumentam o valor do FENO, algumas delas mutáveis, às quais devemos dar atenção.

**Palavras-chave:** Asma. Género. FENO.

## COMPLICAÇÕES DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA (VNI) NA INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA AGUDA (IRA) NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTERMÉDIOS - INCIDÊNCIA E PROTOCOLO DE ABORDAGEM.

S. Araújo<sup>1</sup>, A. Rego<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar. <sup>2</sup>Centro Hospitalar e Universitário do Porto.

**Objectivos:** Embora a VNI seja bem tolerada pela maioria dos pacientes, não se encontra isenta de complicações. A sua eficácia poderá ser aprimorada através de uma maior consciencialização acerca dos fatores preditivos para o desenvolvimento destas. O objectivo é documentar a incidência de complicações nos doentes submetidos VNI de agudos, avaliar a sua relação com a falência da técnica e elaboração de um protocolo de monitorização e abordagem das mesmas.

**Métodos:** Estudo prospectivo observacional realizado entre Dez/2018-Fev/2019 na Unidade de Cuidados Intermédios Médica (UCIM) do Centro Hospitalar do Porto. Critérios de inclusão: Doen-

tes admitidos com IRA/crónica agudizada com indicação para realização de VNI. Foram utilizados ventiladores específicos de VNI (Stellar-Resmed®, V60-Respironics®), máscaras ventiladas (Mirage-Quattro®, Performax®), e circuitos de ramo único (simples ou com porta expiratória descartável incorporada DEPrespironics®). Foi realizado registo diário de complicações, e desenvolvido um algoritmo de decisão para prevenção/resolução das complicações mais frequentes. A análise estatística foi realizada com *software* RStudio.

**Resultados:** Foram incluídos 56 pacientes (masculino: 51,8%; feminino: 48,2%), média de idades 70,6A. Indicação para VNI: EAP/ICC (N = 31), EADPOC (N = 12), pneumonia nosocomial (N = 3). Duração média de VNI: 4,65 dias. Complicações mais frequentes: desconforto/dor (37,5%); eritema cutâneo (21,4%); úlcera cutânea (10,7%); desconforto pelo fluxo (14,3%); secreção de mucosas (12,5%); rolhão de secreções (12,5%). A maioria das complicações ocorreram para períodos de ventilação > 48h. Falência da VNI: 17,9% dos casos (N = 10), sendo que 80% (N = 8) destes, apresentava DNI/DNR. Relação entre falência e complicações: 20% sem complicações, em 80% duas ou mais complicações precederam o insucesso.

**Conclusões:** As complicações são comuns mesmo em centros especializados na aplicação de VNI. A adoção de estratégias de monitorização e intervenção precoce por parte das equipas de saúde é fundamental como forma de minorar os potenciais efeitos deletérios e melhorar a eficácia e adesão ao tratamento. O desenvolvimento de protocolos de actuação é recomendada.

**Palavras-chave:** Ventilação não invasiva. Complicações VNI. Insuficiência respiratória aguda.

## SÉRIE DE CASOS DE HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA DIAGNOSTICADOS DE 2015-2019 NUM HOSPITAL DISTRITAL

C. Amado, A. Vasconcelos, R. Aguiar, P. Ferreira

Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

**Objectivos:** A hemorragia alveolar difusa (HAD) é uma expressão clínica impactante de diversas doenças imunomediadas e não imunomediadas.

**Métodos:** Efetuado uma caracterização retrospectiva dos casos de HAD diagnosticados pela Pneumologia num Hospital distrital, entre 2015 e 2019.

**Resultados:** Foram incluídos 13 doentes, com uma idade média de 40 anos sem predomínio de género. A tríade clássica (anemia, hemoptises e infiltrados parenquimatosos difusos) foi observada em quatro casos. Um terço dos casos correspondeu a HAD de evolução crónica. O subgrupo de casos não imunomediados (67%) apresentou uma idade média superior (50,3 anos) e as etiologias subjacentes: insuficiência cardíaca esquerda valvular/não valvular (n = 3) (todos hipocoagulados), síndrome torácica aguda (n = 1), embolia gorda (n = 2) e pneumonite por citomegalovírus (n = 1). O grupo de quatro doentes com HAD imunomediada, 75% dos quais mulheres e com idade média de 19,5 anos, filiou-se nas etiologias: manifestação extra-intestinal de doença inflamatória intestinal (n = 1), vasculite de pequenos vasos c-ANCA/anti-PR3 (n = 2) e hemossiderose pulmonar idiopática (n = 1). A HAD foi confirmada por biópsia num doente e por evidência de lavado broncoalveolar progressivamente hemorrágico e/ou evidência de > 20% de hemossideróforos em dez doentes. Por instabilidade clínica, em dois doentes o diagnóstico foi presuntivo baseado na clínica, analítica e radiologia. O score SAPS2 médio à admissão foi 17,3. Foi empregue corticoterapia em 58,3% e rituximab em 16,6%. Um caso necessitou de VMI, e dois casos de VNI. A demora média de internamento foi de 11 dias, mais longa no grupo de etiologia imune (15 vs 9 dias).

**Conclusões:** A fação de casos de HAD imunomediados apresentaram idade inferior, predomínio feminino, maior gravidade clínica e duração de internamento. Apenas um terço dos casos manifes-

taram hemoptises à apresentação. Inesperadamente não se verificou mortalidade, ainda que alguns casos de HAD crónica não imune para tal possa ter contribuído. A HAD é heterogénea na sua apresentação e evolução, com necessidade de diagnóstico etiológico e terapêutica precoces com vista à diminuição da morbi-mortalidade inerente.

**Palavras-chave:** Hemorragia alveolar difusa.

## INFLUÊNCIA DA OBESIDADE NA INFLAMAÇÃO BRÔNQUICA

**S. Braga**, M. Oliveira, J.M. Silva, J. Ribeiro, R. Natal

Hospital Sousa Martins-ULS Guarda.

**Objectivos:** O FENO (fração de óxido nítrico exalado) é considerado um marcador indireto de inflamação das vias aéreas, sendo reconhecido como clinicamente significativo quando superior a 50 ppb. A obesidade é tida como um estado pró-inflamatório, podendo consequentemente estar relacionada com uma maior inflamação ao nível das vias aéreas. O estudo teve como objetivo a comparação do valor de FENO entre doentes com IMC (índice de massa corporal) normal e doentes obesos.

**Métodos:** Foram analisados os valores de FENO em doentes seguidos em consulta de asma grave e pneumologia geral do Hospital Sousa Martins, com diagnóstico de asma, no ano de 2019. Participaram doentes entre os 18 e os 86 anos de idade. Foram seleccionados os doentes que se enquadravam num dos seguintes grupos: IMC normal (entre 18,5 e 25) e obesidade (IMC > 30), tendo sido excluídos os incumpridores terapêuticos. Dentro de cada grupo foram divididos em valor normal (FENO < 25), valor intermédio/aumentado (FENO 25-50) e valor alto (FENO > 50).

**Resultados:** O estudo foi feito com um total de 81 participantes, 47 (58%) obesos e 34 (42%) com IMC normal. No primeiro grupo, 23 pessoas (48,9%) apresentaram FENO normal, 10 (21,3%) apresentaram FENO de valor intermédio e 14 (29,8%) apresentaram FENO alto. No segundo grupo, 15 (44,1%) pessoas apresentaram FENO normal, 13 (38,2%) apresentaram FENO intermédio e 6 (17,6%) apresentaram FENO alto. Neste estudo apenas 6 (17,6%) pessoas com IMC normal apresentam FENO alto. Por outro lado, entre os doentes obesos, 14 (29,8%), apresentam FENO de valor alto.

**Conclusões:** Existe uma diferença significativa de valor de FENO entre os doentes com IMC normal e os doentes obesos, pelo que nunca é demais, para além do ajuste de terapêutica, a tentativa de controlo de fatores mutáveis como o peso. Seria importante definir *cut-offs* de FENO para os obesos.

**Palavras-chave:** Asma. Obesidade.

## ASPERGILOMA PULMONAR INTRACAVITÁRIO: VISUALIZAÇÃO ENDOSCÓPICA

**G. Gonçalves**<sup>1</sup>, D. Cardoso<sup>1</sup>, J. Pereira<sup>1</sup>, S. Figueiredo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. <sup>2</sup>Centro Hospitalar Tondela-Viseu.

**Caso clínico:** Paciente do sexo masculino, 74 anos, submetido a lobectomia superior direita e linfadenectomia mediastínica em 2016 por nódulo pulmonar com diagnóstico histológico de adenocarcinoma do pulmão. Após 3 anos de seguimento, desenvolveu quadro de tosse e febre. Foi submetido a videobroncoscopia com identificação em citologia de aspirado brônquico de múltiplos agregados de hifas fúngicas tendo iniciado tratamento com miconazol. Três meses depois realizou TC do tórax onde se observava cavidade na loca cirúrgica com cerca de 35 × 15 × 20 mm, rodeada por líquido e de características vegetantes no interior, que poderia relacionar-se com aspergiloma (fig. 1). O paciente foi submetido a nova videobroncoscopia sendo visualizada área cavitada na loca cirúrgica contendo no seu interior uma massa extensa, irregular, vegetante e de coloração esbranquiçada (fig. 2). Foram realizadas biopsias e lavado broncoalveolar que confirmaram infecção por *Aspergillus spp.* O doente foi referenciado para cirurgia cardiotorácica.

**Discussão:** Um aspergiloma é uma massa esferoide de fungos composta por hifas de *Aspergillus*, fibrina, muco e detritos celulares encontrados dentro de uma cavidade pulmonar preexistente que se tornaram colonizadas por *Aspergillus spp.* Manifesta-se clinicamente por perda ponderal arrastada, tosse crónica produtiva, fadiga e hemoptises de gravidade variável. Este caso é de particular interesse dada a raridade da visualização de aspergiloma intracavitário por via endoscópica onde poucos casos estão descritos na literatura.

**Palavras-chave:** Aspergiloma. Videobroncoscopia.

## O PAPEL DA MÁSCARA NASAL NO TRATAMENTO DA SAOS

**E. Milheiro Tinoco**, M.A. Mendes, A.R. Gigante, C. Nogueira, D. Machado, I. Franco, R. Marçôa, R. Monteiro, D. Ferreira

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

**Introdução:** A escolha de interface, nasal ou oro-nasal, para a o tratamento da síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) pode ter um papel fundamental no controlo da obstrução da via aérea superior e por consequência na eficácia do tratamento com CPAP.

**Caso clínico:** Homem, 76 anos, ex-fumador. Antecedentes pessoais de SAOS grave (IAH 62,1/h) com sonolência diurna excessiva e desvio do septo com hipertrofia dos cornetos, previamente submetido

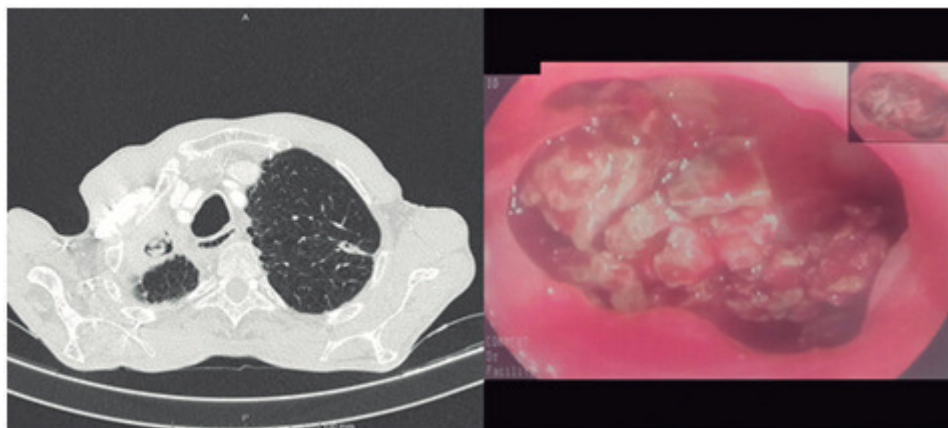


Figura PO53

a septoplastia. Desde 2001 sob APAP (EPAP máximo 10 cmH<sub>2</sub>O, mínimo 5 cmH<sub>2</sub>O) com máscara nasal e adesão de 100%, correção dos eventos obstrutivos e melhoria das queixas iniciais. Em 2015, por fuga elevada, foi necessária a troca de interface, iniciando máscara oro-nasal. Em 2017 por IAH residual elevado (IAH máximo 40,0/h), não justificado pela fuga, foram aumentadas as pressões aplicadas sem correção dos eventos obstrutivos e conseqüente aparecimento de apneias centrais. Foram tentados distintos modos terapêuticos - CPAP, servoventilação e bi-nível - sem sucesso. Mesmo após realização de duas polissonografias de aferição não foi possível identificar e corrigir o problema verificando-se um agravamento clínico progressivo. Finalmente em 2018, após substituição da máscara oro-nasal por uma máscara nasal com suporte de queixo verificou-se uma melhoria franca do IAH residual (IAH 7,3) com uma melhoria clínica associada.

**Discussão:** A interface oro-nasal no tratamento da SAOS pode provocar um agravamento da obstrução da via aérea superior em virtude de um desvio posterior da mandíbula com estreitamento da orofaringe e aumento do colapso da via aérea. Deste modo, pode estar associada ao uso de pressões mais elevadas, maior IAH residual e menor adesão. Assim sendo, em casos de SAOS não controlado por CPAP com máscara oro-nasal é prudente rever a escolha de interface e reconsiderar a utilização de máscara nasal.

**Palavras-chave:** SAOS. Interface. IAH residual.

## PNEUMONIA INTERSTICIAL LINFOCÍTICA EM DOENTE COM VIH

**J. Nascimento**, J. Barbosa, S. Salgado, R. Pinto Basto, P. Esteves, C. Bárbara

*Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.*

**Introdução:** A Pneumonia Intersticial Linfocítica (LIP) é uma doença do interstício pulmonar, caracterizada por febre, tosse e dispneia progressivas. Os achados imagiológicos são maioritariamente inespecíficos, sendo os quistos e vidro despolido os mais sugestivos da doença. Habitualmente documentam-se infiltrados nas bases pulmonares, e um predomínio de linfócitos no lavado broncoalveolar. Funcionalmente caracterizada por restrição e DLCO diminuída. A LIP está comumente associada a uma desregulação do sistema imunitário, sendo os casos idiopáticos extremamente raros e as formas secundárias causadas por doenças linfoproliferativas e autoimunes. Associa-se também a infeções virais, nomeadamente ao VIH tipo 1, sendo a LIP uma doença definidora de SIDA. O tratamento consiste no controlo da doença de base, aliando-se à imunossupressão e cuidados de suporte, com destaque para os corticoides sistémicos, os citotóxicos e oxigenioterapia.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de uma mulher, melano-dérmica, 49 anos, com os diagnósticos de infeção por VIH desde 2002 sob antirretrovirais, com bom controlo imunitário. Diagnóstico de LIP por biópsia pulmonar cirúrgica desde 2005, e hipertensão pulmonar moderada a grave. A progressão da doença intersticial resultou numa restrição grave e insuficiência respiratória global sob oxigenoterapia de longa duração e VNI noturna. Sob terapêutica imunossupressora, inicialmente com corticoterapia sistémica, e posteriormente azatioprina, sem resposta clínica. A reavaliação imagiológica demonstrou marcado agravamento, com quistos, áreas em favo de mel, densificação em vidro despolido e achados de bronquiólite constritiva. Iniciou micofenolato de mofetil e sildenafil com estabilização clínica e micfológica.

**Discussão:** Os doentes com infeção por VIH têm maior risco de doenças pulmonares não infecciosas, nomeadamente a LIP. No entanto, com o início dos antirretrovirais, a sua prevalência tem vindo a diminuir. Este caso clínico enfatiza a ocorrência desta doença rara, que apesar da terapêutica antirretroviral e bom controlo da doença

de base, agravou e posteriormente não respondeu, havendo necessidade de recorrer a múltipla terapêutica imunossupressora.

**Palavras-chave:** *Pneumonia intersticial linfocítica. Infeção por VIH. Restrição. Doenças do interstício pulmonar.*

## UMA NEOPLASIA RARA E MORTAL - DESCRIÇÃO DE UM CASO

**C. Barata**, M. Alves, M. Matias, I. Ribeiro, L. Bento, M. Fradinho, F. Nogueira

*Hospital Egas Moniz.*

**Introdução:** O carcinoma sarcomatóide pulmonar (CSP) é um subtipo raro de carcinoma pulmonar de não pequenas células pouco diferenciado, responsável por 0,1% a 0,4% dos cancros do pulmão. O CSP geralmente segue um curso clínico agressivo e dada a sua heterogeneidade, vários diagnósticos diferenciais devem ser considerados e o diagnóstico pré-operatório é difícil. É mais comum em homens e em fumadores.

**Caso clínico:** Uma doente de 84 anos, não fumadora apresentou-se no serviço de urgência por quadro clínico com 4 semanas de evolução de toracalgia posterior direita intensa, cansaço, anorexia e astenia associadas a perda ponderal marcada. Realizou exame imagiológico que evidenciou lesão solida heterogénea com 74 x 71 mm no segmento posterior do lobo superior direito, coexistindo vários nódulos secundários multilobares e adenopatias mediastínicas. Realizou broncofibroscopia com biópsias brônquicas, cuja análises histológica demonstrou infiltração por neoplasia fusocelular, com marcado pleomorfismo nuclear, com positividade para TTF1 (95% células), Ki-67 > 80, e PD-L1 com positividade inequívoca > 50%; alterações sugestivas de CSP. Dada a rápida deterioração clínica, repetiu tomografia computadorizada, que evidenciou aumento dimensional da massa, com secundarização pleural e fratura patológica do 6º arco costal posterior direito. No seguimento destes achados, repetiu broncofibroscopia, com evidência de obstrução quase total brônquio principal direito. Foi submetida a broncoscopia rígida e procedeu-se a fotocoagulação com laser e debulking e colocação de prótese. A doente sofreu uma rápida deterioração do estado clínico e veio a falecer pouco tempo após o diagnóstico, sem ter tido oportunidade de iniciar qualquer tratamento.

**Discussão:** A história clínica descrita vem mostrar um caso em que o diagnóstico de CSP foi relativamente rápido face ao início dos sintomas e à dificuldade diagnóstica descrita na literatura, no entanto, com curso agressivo e rapidamente progressivo, concordante com os dados existentes, não permitindo iniciar tratamento rígido.

**Palavras-chave:** *Carcinoma sarcomatóide pulmonar.*

## PSEUDOMONAS AERUGINOSA MULTIRESISTENTE, UM PROBLEMA ATUAL

**E. Milheiro Tinoco**, A.R. Gigante, C. Ribeiro, E. Silva, T. Shiang, M. Vanzeller

*Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.*

**Introdução:** A crescente resistência aos antibióticos é um problema atual e que está associado a elevada morbidade, mortalidade e custos acrescidos.

**Caso clínico:** Homem de 64 anos, fumador e ex-toxicod dependente. Recorreu ao SU por tosse produtiva hemoptóica, toracalgia de características pleuríticas e febre com 3 dias de evolução. A radiografia do tórax realizada revelou uma imagem sugestiva de cavitação no terço médio do campo pulmonar direito e na região hilar esquerda. O doente ficou internado por suspeita de tuberculose pulmonar com sobreinfeção bacteriana vs neoplasia pulmonar ca-

vitada e foi medicado empiricamente com amoxicilina/ácido clavulânico e azitromicina. A TC tórax realizada demonstrou uma consolidação do parênquima pulmonar à direita com broncograma aéreo e a presença de uma lesão cavitada no lobo inferior direito com nível hidroaéreo compatível com uma lesão abcedada. As baciloscopias foram negativas. Realizou broncofibroscopia com isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* multissensível, exame micobacteriológico negativo e citologia negativa para células neoplásicas. Por agravamento clínico e analítico foi escalada a antibioterapia para levofloxacina, posteriormente para piperacilina/tazobactam e vancomicina e finalmente para imipenem e gentamicina. No decorrer do internamento ocorreu um novo isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* expectoração resistente à antibioterapia em vigor e sensível unicamente a ceftolozano/tazobactam, gentamicina, colistina e tobramicina. Por novo agravamento clínico iniciou terapêutica em monoterapia com ceftolozano/tazobactam e posteriormente, atendendo à complexidade do caso e à possível evolução para estirpes resistentes, foi associada gentamicina endovenosa e inalada. Cumpriu esta terapêutica durante 45 dias com boa evolução clínica, analítica e imagiológica e teve alta com indicação para manter a gentamicina inalada durante 3 meses.

**Discussão:** A emergência de *Pseudomonas aeruginosa* resistente a um elevado número de antibióticos é um problema clínico preocupante face à escassez de tratamentos disponíveis para a sua correta e eficaz erradicação.

**Palavras-chave:** *Pseudomonas aeruginosa*. *Multiresistências*. *Antibioterapia*.

## TRIPLO JACKPOT. O RETRATO DA CARCINOGENESE

**M. Alves**, I. Ribeiro, M. Matias, F. Nogueira

*Hospital Egas Moniz.*

**Caso clínico:** Doente de 68 anos, fumadora. Com antecedente pessoal de LES. Enviada à consulta de Pneumologia por adenopatias e TC torácica que mostrava múltiplos pequenos focos mal definidos e dispersos de vidro despolido, de predomínio superior em ambos os hemotóraces, imagem nodular com 12 mm no segmento apical do lobo inferior direito com espessamento e retração pleural adjacente, contendo pequeno foco milimétrico de perda de substância envolvida por densidades em vidro despolido e outra imagem nodular de média densidade com cerca de 5 mm anteriormente no lobo inferior esquerdo. Tinha biópsia ganglionar compatível com macroglobulinemia de Waldstrom. Colocada suspeita de envolvimento pulmonar de doença reumatológica vs infecção oportunista. Realizou broncofibroscopia que não revelou lesões endobrônquicas. A citologia e o exame microbiológico do LBA e secreções brônquicas foram negativos. Realizou biópsia pulmonar cirúrgica do LSD evidenciando-se foco subpleural com 2 mm de hiperplasia adenomatosa atípica e um foco intraparenquimatoso com 6 mm de adenocarcinoma minimamente invasivo. Ressecado igualmente nódulo do LID que correspondia a adenocarcinoma do pulmão de padrão lepidico e acinar. Não se observava angioinvasão, disseminação aerogénea ou invasão pleural. No estudo mutacional do gene EGFR por PCR não foram detetadas mutações nos exões 18, 19, 20 ou 21 e o estudo do rearranjo do gene ALK foi igualmente negativo. Iniciou quimioterapia com carboplatina e pemetrexed.

**Discussão:** A nossa doente apresentava 3 lesões, que histologicamente constituíam variantes de adenocarcinoma, situação não frequentemente documentada. Uma das lesões corresponde a hiperplasia adenomatosa atípica, outra a um adenocarcinoma minimamente invasivo e a terceira a adenocarcinoma de padrão acinar e lepidico.

**Palavras-chave:** *Hiperplasia adenomatosa atípica*. *Adenocarcinoma minimamente invasivo*. *Acinar*. *Lepidico*.

## CAVITAÇÕES PULMONARES, O QUE PENSAR

**A. Vasconcelos**, C.F. Rodrigues, C. Cascais Costa, G. Teixeira, B. Rodrigues

*Centro Hospitalar do Baixo Vouga.*

**Introdução:** Uma cavidade pulmonar caracteriza-se por um espaço com ar numa zona de consolidação pulmonar, massa ou nódulo, sendo a radiografia e o TC torácico os meios radiográficos mais utilizados para auxiliar o diagnóstico. Podem ser observadas em múltiplas situações como infeções (tuberculose, abscesso pulmonar e pneumatocele), doenças autoimunes ou neoplasia do pulmão.

**Casos clínicos:** 1. Homem, 70 anos, fumador com toracalgia esquerda, astenia e emagrecimento com um mês de evolução, elevação dos parâmetros inflamatórios e radiologicamente com lesão cavitada com nível hidroaéreo no campo pulmonar inferior esquerdo. Realizou TC que mostrou lesão cavitada no LIE com invasão dos tecidos moles da parede torácica posterior e destruição de costela local, com áreas de necrose sugestiva de neoplasia e biópsia transtorácica por ecografia que revelou um carcinoma de não pequenas células pouco diferenciado. 2. Homem, 54 anos, fumador com hemoptises, sudorese noturna e tosse seca, parâmetros inflamatórios aumentados e radiologicamente com massa no vértice superior esquerdo e à direita com uma opacificação no campo pulmonar médio e, outra, na porção interna da base. Radiografias subsequentes mostram lesões cavitadas com nível hidroaéreo e TC com 4 lesões cavitadas com preenchimento a nível do LSE, LSD, LID e LM sugestivas de abscessos pulmonares. 3. Mulher, 68 anos com tosse e dispneia e radiologicamente com hipotransparência na base esquerda e para-hilar direita. Radiografia torácica subsequentes com hidropneumotórax direito e consolidações heterogêneas nos 2/3 inferiores ipsilateralmente, esboço de cavitações na base esquerda e lesão escavada no vértice e TC com múltiplas consolidações cavitadas, no pulmão direito, língula e LIE. Identificado *Staphylococcus aureus* multissensível (MSSA) nas hemoculturas e no aspirado brônquico, admitindo-se o diagnóstico de pneumonia por MSSA.

**Discussão:** Pretende-se ilustrar alguns dos possíveis diagnósticos perante lesões cavitadas. Doentes com achados imagiológicos semelhantes, mas cujo tratamento e prognóstico diferem. Torna-se importante avaliar a evolução clínica e imagiológica de cada doente.

**Palavras-chave:** *Cavidades pulmonares*. *Infeções*. *Neoplasia*.

## OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUXO NASAL - UMA ALTERNATIVA PROMISSORA. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

**M. Alves**, M. Matias, I. Ribeiro, F. Nogueira

*Hospital Egas Moniz.*

**Introdução:** A oxigenoterapia de alto fluxo é um novo e emergente sistema de entrega de oxigénio com benefícios relativamente ao oxigénio convencional e uma alternativa cada vez mais falada em doentes com hipoxemia grave, tendo surgido nos últimos anos como uma alternativa para VNI com boa resposta e melhor tolerância. Gerador de fluxo a uma taxa de até 60 L/min, permitindo a entrega de uma FiO<sub>2</sub> de 21% a 100%.

**Caso clínico:** Doente de 57 anos, sem doenças pulmonares documentadas. Tabagismo activo (CT 50 UMA). Recorreu ao SU por quadro de dispneia e tosse produtiva mucopurulenta com cerca de 7 dias de evolução. Associadamente referia toracalgia com características pleuríticas e febre (T axilar 39 °C). Negava diaforese, noção de perda ponderal recente e viagens recentes ou contacto com animais. TC tórax mostrava extensa consolidação do LSD, LMD e já parte superior do LID em pulmão com sequelas de enfisema, sem focos necróticos no presente estudo (...). À entrada GSA (aa): pH

7,46, pCO<sub>2</sub> 27; pO<sub>2</sub> 56; HCO<sub>3</sub> 22; sO<sub>2</sub> 89%; lactato 3,8. Laboratorialmente destaca-se leucocitose (15.200/ul), PCR 66,8 mg/dl, serologias HIV, HBV e HCV negativas. Hemoculturas, exame bacteriológico da expetoração e exame direto para pesquisa de micobactérias negativos. A antigenúria para *Streptococcus pneumoniae* foi positiva. Admitida pneumonia pneumocócica multilobar grave. Agravamento progressivo com necessidade de incremento do aporte de oxigênio, evoluindo para choque séptico com falência respiratória, circulatória e renal, tendo sido transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos. Na Unidade iniciou aporte de O<sub>2</sub> por alto fluxo (com FiO<sub>2</sub> máximo 70%), sem necessidade de suporte ventilatório invasivo ou não invasivo, e melhoria progressiva.

**Discussão:** Estamos perante um caso de um doente com enfisema extenso documentado em TC, com pneumonia multilobar grave a motivar insuficiência respiratória parcial grave, em que foi utilizado com sucesso a oxigenoterapia de alto fluxo.

**Palavras-chave:** *Insuficiência respiratória parcial grave. Oxigenoterapia de alto fluxo.*

## RENTABILIDADE DA BRONCOFIBROSCOPIA E DO LAVADO BRONCOALVEOLAR EM DOENTES IMUNODEPRIMIDOS

**C. Barata**, A.C.Vieira, M. Fradinho, C. Cristóvão, F. Nogueira

*Hospital Egas Moniz.*

**Objectivos:** As infeções do trato respiratório inferior são comuns no doente imunocomprometido e apresentam significativa morbimortalidade. Existe uma relativa incapacidade de estabelecer um agente etiológico específico apenas por elementos de ordem clínica e exame bacteriológico de expetoração. A broncofibroscopia (BFC) tem sido, neste sentido, uma ferramenta valiosa para o estabelecimento etiológico e instituição de terapêutica dirigida a estas infeções. Temos como objetivo avaliar a rentabilidade da realização de BFC em doentes imunocomprometidos com infeções respiratórias sem agente isolado por outro método.

**Métodos:** Foi efetuada uma avaliação retrospectiva de 50 doentes imunocomprometidos, que realizaram BFC no período de 1/01 a 31/12/2017 com diagnóstico de infeção respiratória inferior baseado em dados clínicos, que não resolveu com antibioterapia empírica de espectro alargado, cujo agente etiológico não havia sido identificado.

**Resultados:** Dos 50 doentes, a maioria (70%, n = 35) era do sexo masculino, com idade média 53,88 anos. Apresentavam imunodepressão secundária a infeção por Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH) (n = 24), neoplasia (n = 18), terapêutica pós transplante de órgão (n = 5), diabetes mellitus (n = 1), cirrose hepática alcoólica (n = 1) e doença de Crohn (n = 1). Em 8 dos casos não foi possível realizar lavado broncoalveolar (LBA), devido a intolerância ou descompensação do doente. Em 6 casos não se obteve qualquer isolamento se agente, quer nas secreções brônquicas (SB), quer no LBA. Os agentes etiológicos mais frequentes foram: *Pneumocystis jirovecii* (n = 8), *Klebsiella pneumoniae* (n = 5), *Pseudomonas aeruginosa* (n = 5), *Mycobacterium tuberculosis* complex (n = 4), *Aspergillus fumigatus* species complex (n = 3), *Haemophilus influenzae* (n = 3), *Streptococcus agalactiae* (n = 3), *Klebsiella oxytoca* (n = 2), *Mycobacterium avium* (n = 2), *Acinetobacter baumannii* complex (n = 2), Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (n = 2), *Citomegalovirus* (n = 1), *Citrobacter koseri* (n = 1), *Enterobacter cloacae* (n = 1), *Stenotrophomonas maltophilia* (n = 1), *Cryptococcus laurentii* (n = 1), *Candida tropicalis* (n = 1), *Paecilomyces variotii* (n = 1).

**Conclusões:** A BFC, principalmente associada a LBA, mostrou ser rentável no diagnóstico etiológico de infeções respiratórias em doentes imunocomprometidos, permitindo assim, realizar terapêutica antibiótica dirigida, e melhorar o outcome.

**Palavras-chave:** *Broncofibroscopia. Imunocomprometidos.*

## LESÃO ENDOBRÔNQUICA DE RÁPIDO CRESCIMENTO - UM ACHADO RARO.

**D. Cardoso**, G. Gonçalves, R. Gomes, A.J. Ferreira

*Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

**Introdução:** O sarcoma histiocítico é uma neoplasia maligna de histiócitos não-Langerhans, extremamente rara, de causa desconhecida. Manifesta-se maioritariamente pelo seu atingimento extra-nodular, uni ou multifocal, afetando na maioria das vezes o sistema digestivo, pele e músculo. O diagnóstico é histológico e o tratamento depende da sua extensão, variando de terapêutica cirúrgica e radioterapia em lesões solitárias, a quimioterapia em lesões multifocais.

**Caso clínico:** Homem de 75 anos, com síndrome mielodisplásico, estabilizado sob azacitidina, internado no Serviço de Hematologia por pneumonia refratária a antibioterapia. Realizou videobroncofibroscopia (BFO) com lavado broncoalveolar e aspirado brônquico, sem alterações nem isolamento de germens. Manteve tosse seca e sofreu agravamento analítico e radiológico apesar da terapêutica antibiótica e codeína. A TC tórax alta resolução mostrou lesão tumoral com cerca de 4,4 × 4,5 cm determinando stop abrupto do brônquio lobar superior direito, nódulos contralaterais consistentes com lesões secundárias e adenopatias volumosas, laterotraqueal direita e subcarinal. Repetiu BFO (intervalo de 14 dias) que mostrou lesão vegetante endobrônquica, proveniente de e ocluindo a totalidade do brônquio lobar superior direito e sinais de invasão mucosa do brônquio lobar médio, condicionando diminuição do calibre dos seus segmentos. As biópsias brônquicas foram inconclusivas. Após 5 dias foi realizada broncoscopia rígida, objetivando-se a volumosa massa neoplásica já com progressão para o brônquio principal direito e intermediário. Foi efetuada laserterapia YAG e remoção mecânica de partes significativas desta massa, não sendo contudo possível a sua total exérese. O estudo anatomo-patológico revelou sarcoma histiocítico. Iniciou radioterapia paliativa, por pancitopenia mantida que impossibilitou início de quimioterapia. Foi novamente internado, 15 dias depois, por hemoptises complicadas com TVP, acabando por falecer.

**Discussão:** O sarcoma histiocítico pode ocorrer em associação com outras neoplasias hematológicas síncronas. O envolvimento pulmonar é muito raro e pode manifestar-se inicialmente com clínica e achados frustrantes. Este caso demonstra ainda a sua rápida progressão e agressividade.

**Palavras-chave:** *Sarcoma histiocítico. Lesão endobrônquica.*

## UMA COMPLICAÇÃO RARA DA SÍNDROME DE SJÖGREN

**J. Patrício**, A. Alfaiate, I. Fernandes, P. Duarte

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

**Introdução:** As manifestações pulmonares da síndrome de Sjögren (SS) incluem alterações das vias aéreas, pneumonia intersticial e doenças linfoproliferativas. A prevalência de doença pulmonar clinicamente significativa na SS é de 9-20%. Alterações na tomografia computadorizada são encontradas em 34-50% dos doentes.

**Caso clínico:** Mulher, 66 anos, não fumadora. Antecedente de SS. Encaminhada a consulta de Pneumologia pelo serviço de urgência ao qual recorreu por tosse não produtiva com 3 semanas de evolução. Sem história de febre, toracalgia, astenia ou perda ponderal. Analiticamente sem anemia, proteína C-reativa 2,72 (N < 0,5), velocidade de sedimentação 45, sem disfunção renal e eletroforese de proteínas normal. Radiografia torácica revelou nódulo hipotransparente na porção superior do hemicampo pulmonar esquerdo e TC torácica documentou 3 nódulos pulmonares com articulação pleural/cisural a nível do lobo superior esquerdo e 1 nódulo apical di-



reito (o maior com 24 mm), de contornos definidos e sem microcalcificações ou cavitações associadas. Foi requisitada PET TC que demonstrou que as lesões eram intensamente ávidas para [<sup>18</sup>F]FDG. Foi submetida a biópsia aspirativa transtorácica sem obtenção de amostra diagnóstica e broncofibroscopia com escovado brônquico sem identificação de células neoplásicas, sendo posteriormente enviada a Cirurgia Torácica onde terá realizado punção aspirativa transtorácica cuja histologia revelou infiltrado inflamatório crônico, material amorfo eosinófilo que cora de vermelho alaranjado com o Vermelho do Congo, tem birrefringência verde à luz polarizada e é imunorreativo para amilóide P, aspetos compatíveis com tumor amilóide; sem tecido de neoplasia maligna. Encaminhada a consulta de hematologia para orientação.

**Discussão:** Em doentes com SS complicações respiratórias raras como a amiloidose, linfoma ou hipertensão pulmonar não podem ser desconsideradas. A amiloidose pulmonar nodular localizada deve ser considerada no diagnóstico diferencial de um doente com SS que se apresenta com nódulos pulmonares difusos. A vigilância pode ser suficiente em doentes com este diagnóstico após exclusão de linfoma.

**Palavras-chave:** Síndrome de Sjögren. Amiloidose. Nódulos pulmonares.

## SEQUESTRO PULMONAR INTRALOBAR. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

**S. Moura Cabral**, B. Ramos, D. Madama

*Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

**Introdução:** O sequestro broncopulmonar é uma malformação congénita na qual parte do tecido pulmonar não apresenta comunicação com a árvore brônquica, e cujo suprimento sanguíneo se faz por uma artéria sistémica anómala, originada da aorta ou de um dos seus ramos. Em termos embriológicos é considerado uma malformação broncopulmonar e do trato digestivo anterior, tal como a agenesia e hipoplasia do pulmão, quistos broncogénicos, comunicação broncoesofágica, divertículos congénitos dos brônquios, entre outras.

**Caso clínico:** Doente de 54 anos, género masculino, enviado a consulta de Pneumologia por quadro clínico com 6 meses de evolução caracterizada por dispneia para médios esforços, tosse com expectoração amarelada e perda ponderal de 8 Kg em 2 meses. Negou febre, toracalgia ou perdas hemáticas visíveis. Fumador ativo com CT 100 UMA e antecedentes de tuberculose pulmonar. Medicado com LAMA+LABA. Ao exame objetivo apresentava-se eupneico (spO<sub>2</sub> 96%) e à auscultação pulmonar com murmúrio vesicular globalmente diminuído. TC Tórax mostrava extensas alterações de enfisema centrilobular com predomínio nos lobos superiores e no ápex pulmonar direito estrias fibróticas que convergiam em lesão espiculada com 2,5 cm. BFO e citologia do aspirado e lavado brônquico sem alterações. PET-TC mostrou densificação com contornos irregulares e discreta captação de FDG-F18 (SUV max: 1,5). Estudo funcional respiratório com ligeira obstrução e diminuição marcada da DLCO (49%). Não foi realizada biópsia pulmonar transbrônquica devido ao acentuado enfisema pulmonar, condicionando elevado risco de pneumotórax. Foi submetido a ressecção em cunha da lesão cujo resultado revelou um sequestro intralobar. Atualmente em consulta, tendo cessado consumo tabágico e estado sob terapêutica de substituição nicotínica.

**Discussão:** Este caso clínico surpreende ao mostrar que os diagnósticos mais prováveis nem sempre se verificam. Um contexto em que a presença de factores de risco, a clínica e a imagem torácica levantaram uma elevada suspeição de neoplasia pulmonar, acabou por traduzir anatomopatologicamente um diagnóstico benigno.

**Palavras-chave:** Sequestro intralobar. Malformação congénita.

## MESOTELIOMA PLEURAL MALIGNO: CASUÍSTICA DE 20 ANOS

**M. Baptista**<sup>1</sup>, G. Fernandes<sup>2,3</sup>, A. Magalhães<sup>2,3</sup>, D. Araújo<sup>2</sup>, D. Azevedo<sup>2</sup>, H. Novais e Bastos<sup>2,3</sup>, H. Queiroga<sup>2,3</sup>, V. Hespanhol<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira. <sup>2</sup>Centro Hospitalar Universitário São João. <sup>3</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Objectivos:** O mesotelioma pleural maligno (MPM) é uma entidade rara, que ocorre várias décadas após exposição a asbestos. As recomendações europeias foram atualizadas em 2019, trazendo este tema à discussão. Este trabalho teve como objetivo analisar os meios de diagnóstico e tratamento usados e o impacto das características do doente e tumor na sobrevida.

**Métodos:** Estudo retrospectivo de doentes com MPM diagnosticado entre 1999 e 2019 num Hospital Central.

**Resultados:** Foram analisados 24 doentes com MPM, com predomínio do sexo masculino (75%) e média de idades de 71,33 (± 9,42) anos. Maioritariamente eram não fumadores (55%) com PS ECOG 0 (73,7%). 64,3% referia perda ponderal. Estava descrita exposição ocupacional a asbestos em 13 doentes, valor que pode estar subestimado. A biópsia pleural foi o método diagnóstico mais usado (50%), seguido da toracoscopia médica (33,3%). O tipo histológico mais frequente foi Mesotelioma epitelioide (70,8%). 31,8% dos casos encontravam-se em estadio IV. 87,5% dos doentes fez quimioterapia em primeira linha, em geral 6 ciclos de carboplatino e pemetrexido. 29,2% fez radioterapia torácica profilática no trajeto de manipulação torácica. A sobrevida global mediana foi 11 meses, com uma sobrevida livre de progressão mediana de 8 meses. A sobrevida mediana variou significativamente entre os grupos prognósticos da Árvore de Decisão de Brims (p = 0,017), com apenas 2 meses no grupo 4. Os doentes com PS ECOG 0 apresentaram maior sobrevida (p = 0,001). Esta também foi superior se sexo feminino, histologia epitelioide, ausência de perda ponderal e tratamento com quimioterapia ou radioterapia, mas sem significância estatística.

**Conclusões:** Os resultados obtidos estão de acordo com a literatura, nomeadamente quanto à sobrevida e tratamento, mas atualmente a radioterapia profilática não está recomendada. Alguns factores, isoladamente ou em scores, permitem estimar o prognóstico do MPM e podem ser ferramentas importantes na decisão terapêutica.

**Palavras-chave:** Mesotelioma. Asbestos. Sobrevida.

## UM TIMOMA INVASIVO?

**S. Pereira**, L. Gomes, A. Figueiredo, F. Barata

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

**Introdução:** Timomas invasivos são neoplasias relativamente raras. A disseminação loco-regional é mais comum sendo invulgares as metástases à distância. Apresenta-se caso de timoma metastático pela raridade e evolução pouco comum.

**Caso clínico:** Homem, 49 anos, fumador de 45 UMA. Em 07/2007 por queixas de astenia, diagnosticado timoma após biópsia cirúrgica de massa mediastínica anterior. Por contacto com grandes vasos torácicos, realizou quimioterapia neoadjuvante (doxorubicina lipofílica, ciclofosfamida, cisplatino) seguida de cirurgia de ressecção (11/2007). Histologia revelou timoma invasivo de predomínio linfocítico tipo B1. Manteve adenopatia em janela aorto-pulmonar e realizou quimioterapia e radioterapia adjuvantes. Assintomático, a 03/2011 apresentou recidiva com lesão para-aórtica esquerda de novo e espessamento pleural esquerdo posterior, confirmado por biópsia transtorácica como metástase de timoma. Fez tratamento com radioterapia (até 11/2013) e posteriormente quimioterapia com carboplatino e etopósido (até 02/2015). Por progressão sucessiva da doença metastática foi tratado com pemetrexed, posterior-

mente gemcitabina, e finalmente etopósido oral (início 09/2016) que manteve até Outubro de 2019, com resposta parcial. A 09/10/2019 apresentava queixas de astenia, sudorese noturna, anorexia e aumento do perímetro do pescoço. Em PET/FDG-F18 observadas incontáveis adenopatias intensamente hipermetabólicas latero-cervicais, supra-claviculares, mediastino-hilares, axilares, infradiafragmáticas compatíveis com neoplasia maligna de alto grau metabólico. Apresentava pancitopenia (eritrócitos  $3,57 \times 10^6$  células/ $\mu\text{L}$ , plaquetas  $45 \times 10^3$  células/ $\mu\text{L}$ ) e neutropenia febril. Foi internado no serviço de Pneumologia. Pelo agravamento imagiológico realizou imunofenotipagem periférica com 5% de blastos. Biópsia óssea evidenciou 62% de blastos de linha linfóide T, compatível com leucemia linfoblástica T. Transferido para a Hematologia, fez um ciclo de tratamento com ciclofosfamida, vincristina e prednisolona. Quadro complicado com pneumonia nosocomial a *Stenotrophomonas maltophilia* e *Enterococcus faecalis* vindo a falecer a 01/12/2019.

**Discussão:** Recidivas ocorrem em 20% dos timomas invasivos sendo a mais comum intratorácica. Apesar disso, existe uma predisposição inerente a pacientes com timoma para desenvolver neoplasias adicionais. É importante manter suspeita clínica, principalmente em evoluções pouco habituais, para evitar erros diagnósticos.

**Palavras-chave:** Timoma invasivo. Metástase. Leucemia linfoblástica T.

## AFINAL NÃO ERA UMA NEOPLASIA DO PULMÃO - UM DIAGNÓSTICO INESPERADO!

**A.L. Ramos**, A.C. Vieira, M. Mestre, A.F. Santos, F. Nogueira

Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

**Introdução:** O diagnóstico diferencial de massas intratorácicas constituiu um desafio recorrente na prática clínica, podendo estas ter sede pulmonar ou mediastínica. As massas pulmonares impõem diagnóstico diferencial com neoplasia do pulmão enquanto que as massas mediastínicas são, na maioria, lesões benignas.

**Caso clínico:** Sexo feminino, 48 anos, não fumadora, Indiana. Apresentava tosse seca há 7 meses, perda ponderal (10 kg) nos últimos 4 meses e sudorese profusa ocasional. Ao exame objetivo sem alterações de relevo. Do estudo realizado pelo médico assistente destacava-se TC-torácico com volumosa massa heterogênea de limites mal definidos e contornos espiculados aparentemente pulmonar invadindo o mediastino e comprimindo a veia cava superior, nódulos parenquimatosos satélites e derrame pleural admitindo-se a hipótese diagnóstica de neoplasia do pulmão. Estudo complementar: broncofibroscopia sem alterações; biópsias brônquicas, exame direto e cultural de secreções brônquicas negativos e PET realçando massa pulmonar superior (SUVmax 10,99); pequeno nódulo apical (SUVmax 6,88) e nódulo apical posterior (SUVmax 3,93) compatíveis com malignidade ativa; mediastino anterior direito em continuidade com massa pulmonar descrita; metabolismo anômalo em múltiplas adenopatias (SUVmax 10,44); imagem compatível com metastização óssea no corpo do esterno e na coluna dorsal. Admitindo-se envolvimento pulmonar maligno direito com secundarização adeno-pática e óssea. Em reunião multidisciplinar, foi proposta biópsia pulmonar transtorácica guiada por TC com estudo prévio dos vasos torácicos. Na Angio-TC torácica verificou-se massa predominantemente mediastínica (lesões nodulares hipodensas centralmente sugerindo adenopatias) com compressão da veia cava superior e veias braquiocéfálicas bem como adenopatias no espaço pré-traqueal, retrocava, subcarinal e janelas aortopulmonar admitindo-se maior rentabilidade diagnóstica por EBUS. Biópsias ganglionares revelaram bacilos álcool-ácido resistentes morfologicamente compatíveis com *Mycobacterium tuberculosis* admitindo-se como provável tuberculose encaminhando-se a doente para o CDP.

**Discussão:** Salienta-se a importância do diagnóstico diferencial de tuberculose e neoplasia do pulmão (implicações terapêuticas e

prognósticas), limitação dos métodos imagiológicos e a importância da confirmação diagnóstica através de estudos histopatológicos.

**Palavras-chave:** Massa intratorácica. Adenopatias. Tuberculose.

## O PAPEL DA VENTILAÇÃO MECÂNICA NÃO INVASIVA NA OBSTRUÇÃO DA VIA AÉREA NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTERMÉDIOS.

**A.F. Costa**<sup>1,2</sup>, R. Alves<sup>2</sup>, A. Rego<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Distrital da Figueira da Foz. <sup>2</sup>Centro Hospitalar e Universitário do Porto.

**Introdução:** A obstrução crítica da via aérea (OVA) requer intervenção emergente. As orientações actuais têm lacunas na sua gestão até ao tratamento definitivo e o papel da ventilação não invasiva (VNI) não está definido. Pretendemos com a exposição destes casos considerar a utilização de VNI como estratégia temporária na OVA.

**Caso clínico:** Mulher, 35A, grávida 23S, com síndrome da veia cava superior (SVCS) por massa mediastínica de grande volume- linfoma B de grandes células. Pela elevada quimiossensibilidade, foi decidido, multidisciplinarmente, instituição imediata de terapêutica citorredutora (vincristina + prednisolona). Evoluiu com dispneia e ortopneia. Tomografia torácica: trombose VCS, derrame pleural direito e compressão brônquica bilateral). Iniciada hipocoagulação e VNI como medida temporizadora, com alívio sintomático, com planos definidos de intervenção rápida caso progressão (stent VCS e prótese traqueal). Assistiu-se a melhoria clínica às 48h da quimioterapia permitindo desmame de VNI. Parto às 26S com morte neonatal precoce por malformações. Iniciou R-CHOP com resposta clínica até ao momento. Homem, 68A, com carcinoma epidermóide estadio IV (cT4N3M1a) inaugural com conglomerado adenopático mediastínico com compressão não crítica da via aérea central. Evolução desfavorável com ortopneia e necessidade de VNI contínua. Iniciou radioterapia emergente (14 ciclos) com melhoria clínica permitindo desmame de VNI. Desfecho desfavorável, com morte ao 25º dia. Mulher, 74A, pos-tiroidectomia total por bócio multinodular. Estridor pós-extubação sendo reintubada. Broncofibroscopia: edema dos tecidos moles e colapso VA com esforço inspiratório. Após 2ª tentativa de extubação ao 3º dia de corticoterapia, recidiva de estridor. Nasofibroscopia: edema supraglótico exuberante e fenda glótica estreita. Iniciou VNI como medida temporizadora. Evolução com resolução do edema, evitando reintubação e/ou traqueostomia.

**Discussão:** A VNI é útil na gestão da OVA como ponte terapêutica, permitindo evitar estratégias de via aérea avançada. Esta utilização deve ser apenas realizada em centros especializados com gestão multidisciplinar.

**Palavras-chave:** Obstrução crítica da via aérea. Ventilação mecânica não invasiva. Síndrome da veia cava superior. Massa mediastínica.

## PREDICTING EGFR MUTATION STATUS IN NON-SMALL CELL LUNG CANCER USING RADIOGENOMICS MODELING

**C. Freitas**<sup>1</sup>, T. Pereira<sup>2</sup>, G. Pinheiro<sup>2</sup>, C. Dias<sup>2</sup>, V. Hespanhol<sup>1</sup>, J.L. Costa<sup>3</sup>, A. Cunha<sup>2</sup>, H. Oliveira<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de São João. <sup>2</sup>INESC TEC - Institute for Systems and Computer Engineering, Technology and Science. <sup>3</sup>IPATIMUP Institute of Molecular Pathology and Immunology, University of Porto.

**Introduction:** Novel target therapies create a positive shift in patient outcomes with personalized medicine. Epidermal growth factor receptor (EGFR) is a frequently mutated gene in non-small cell lung cancer (NSCLC) for which target therapy is available, improving significantly survival among these patients. Tissue biopsy is the tra-

ditional method to assess the tumour mutational status, but still represents an invasive procedure. Thus, it would be helpful to develop less invasive methods for tumour characterization such as liquid biopsy or computer-aided diagnosis using radiological images. **Objectives:** To develop an artificial intelligence-based tool to correlate imaging features from thoracic computed tomography (CT) with genotype, in order to predict the EGFR mutation status in NSCLC.

**Methods:** The NSCLC-Radiogenomics is a public dataset comprises data collected between 2008 and 2012 from a cohort of 211 patients with NSCLC referred for surgical treatment and comprehends information regarding EGFR mutation status. Semantic features annotated by specialists took into consideration both the nodule and the surrounding lung structures features. In this work, predictive models based on quantitative and semantic features were developed using the Area Under Curve (AUC) of receiver operating characteristic (ROC) as the metric to assess their performance.

**Results:** The results obtained showed higher performance for the predictive model based on the semantic features that include both nodule and surrounding lung structures features (AUC = 0,7458 ± 0,0877) than the model based on the nodule features alone (AUC = 0,5797 ± 0,1238), showing that other lung structures may add important information for genotype prediction.

**Conclusions:** Novel AI-based solutions could open opportunities to understand better the pathological process associated with cancer development and create tools to help the clinicians to produce an earlier, fast, more objective and more accurate diagnosis.

**Key words:** Lung cancer. Novel computer-aided diagnosis. Artificial intelligence. Target therapies. EGFR.

## PNEUMONIA ORGANIZATIVA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MASSA PULMONAR

**M. Martins**, A.R. Santos, N. Melo, C. Souto Moura, J.M. Jesus, A. Morais

*Centro Hospitalar e Universitário de São João.*

**Caso clínico:** Homem de 86 anos, sem antecedentes relevantes, recorreu ao SU por tosse com expectoração hemoptóica, astenia, anorexia e perda ponderal de 10 kg com um mês de evolução. Sem febre, hipersudorese noturna, antecedentes de tuberculose pulmonar ou contacto com pessoas com esse diagnóstico. Ao exame objetivo, apresentava-se emagrecido, subfebril, sem sinais de dificuldade respiratória e auscultação pulmonar com murmúrio diminuído e crepitações nos 2/3 superiores do hemitórax esquerdo. Analiticamente, anemia microcítica, leucocitose com neutrofilia, trombocitose, PCR aumentada e HIV negativo. Na radiografia de tórax visualizou-se hipotransparência no terço superior do hemitórax esquerdo. Internado com isolamento de via aérea, sem antibioterapia ou terapêutica anti-bacilar. TC torácica mostrou massa na periferia do lobo superior esquerdo (LSE) com extenso contacto pleural, vidro despolido envolvente e áreas centrais de necrose, muito sugestiva de neoplasia pulmonar, não se podendo excluir infeção necrotizante. Estudo microbiológico de secreções brônquicas (incluindo PCR *Mycobacterium tuberculosis* e exame micobacteriológico direto e cultural) negativos. Realizou biópsia pulmonar histológica transtorácica a demonstrar lesões sugestivas de pneumonia organizativa; exame imunohistoquímico sem identificação de microorganismos. Iniciou prednisolona 0,5 mg/Kg/dia. Face à possibilidade de as lesões de pneumonia organizativa poderem ocorrer na periferia da neoplasia, decidiu-se repetir BTT que mostrou alterações iguais à anterior. Realizou broncofibroscopia sem alterações estruturais relevantes; lavado brônquico com citológico negativo para células malignas e estudo microbiológico negativo. Perante a ausência de malignidade, bem como evoluções imagiológica e clínica favoráveis após início de corticoterapia, assumiu-se definitivamente o diagnóstico de pneumonia organizativa. Actualmente, sob prednisolona 10 mg/dia e TC torácica a demonstrar pneumatocelelo de paredes finas sem sinais de complicação/sobre-infeção no LSE.

**Discussão:** Concluindo, apesar da forte suspeita de tuberculose pulmonar ou neoplasia pulmonar, atendendo à epidemiologia e imagiologia, o clínico não pode prescindir de ponderar outros diagnósticos diferenciais e concretizar uma variedade de exames complementares que permitam determinar a verdadeira etiologia da patologia do doente.

**Palavras-chave:** Tuberculose. Neoplasia pulmonar. Corticoterapia. Pneumonia organizativa.

## EOSINOFILIA PERIFÉRICA NAS EXACERBAÇÕES AGUDAS DE BRONQUIECTASIAS

**S. Pereira**, L. Gomes, C. Ferreira

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

**Introdução:** Nas exacerbações agudas de DPOC, a eosinofilia periférica tem surgido como marcador de resposta a corticoterapia sistémica e consequentemente hospitalizações mais curtas. Um maior número de eosinófilos na expetoração de doentes com bronquiectasias foi reportado, mas não é conhecida a utilidade da eosinofilia como preditor de gravidade nas exacerbações.

**Objectivos:** Comparar eosinofilia periférica e *outcomes* nas exacerbações agudas de bronquiectasias.

**Métodos:** Análise retrospectiva de exacerbações de bronquiectasias no internamento de Pneumologia-polo Hospital Geral entre 01/2015-12/2017. Foram criados dois grupos com base em eosinofilia à admissão (> 150 × 10<sup>3</sup> células/μl) e foram comparados diferentes *outcomes*.

**Resultados:** A amostra incluiu 83 exacerbações de bronquiectasias com média de idades de 75,3 ± 11,1 anos e média de internamento de 13,1 ± 9,9 dias. Da amostra, 26,5% apresentava diagnóstico concomitante de DPOC e 8,4% de Asma. O FEV1 médio foi de 50,4 ± 23,5%, 56,1% apresentava uma hospitalização no último ano e 34,9% mais que uma exacerbação no último ano. Corticoide sistémico nos últimos 3 meses foi utilizado em 26,5% e terapêutica domiciliária com ICS em 77,1%. A utilização destas terapêuticas não se relacionou com eosinófilos mais baixos (p = 0,702 e p = 0,180, respetivamente). A mediana de eosinófilos foi de 100 × 10<sup>3</sup> células/μl (0-1.300 × 10<sup>3</sup> células/μl) e 30,9% da amostra apresentava eosinofilia à admissão. Esta foi mais comum em fumadores ou ex-fumadores (p < 0,05). O reinternamento aos 3 meses foi de 32,0% e a mortalidade a 1 ano de 56,0%. A eosinopenia à admissão não se relacionou com estes *outcomes* ou duração de internamento, mas eosinofilia relacionou-se com mais reinternamentos a 1 ano (56%, p < 0,05). Dos 7 óbitos (8,4%), 5 apresentavam eosinófilos < 150 × 10<sup>3</sup> células/μl (p > 0,05).

**Conclusões:** O aumento dos reinternamentos em doentes com eosinofilia é concordante com estudos na DPOC mas não foi encontrada relação estatisticamente significativa com duração do internamento ou mortalidade intra-hospitalar. É incerto se a utilização deste biomarcador poderá ser útil para prever prognóstico em exacerbações de bronquiectasias.

**Palavras-chave:** Bronquiectasias. Eosinofilia periférica.

## IMUNOTERAPIA NO CANCRO PULMONAR DE NÃO PEQUENAS CÉLULAS (CPNPC): QUEM SÃO OS “LONG-RESPONDERS”, OS “SHORT-RESPONDERS” E OS PROGRESSORES?

**A.L. Fernandes**<sup>1</sup>, M. Dias<sup>2</sup>, A. Alves<sup>2</sup>, D. Coutinho<sup>2</sup>, S. Campinha<sup>2</sup>, E. Silva<sup>2</sup>, T. Costa<sup>2</sup>, S. Conde<sup>2</sup>, A. Barroso<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Pedro Hispano. <sup>2</sup>Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho.

**Introdução e objectivos:** O aparecimento da imunoterapia (IO) prolongou a sobrevivência no CPNPC, estando descritas respostas sustentadas durante vários anos numa pequena percentagem de doen-

tes. Contudo, a evidência científica sobre a caracterização deste subgrupo e dos preditores da resposta sustentada à IO é escassa. Assim o objetivo foi caracterizar os doentes sob IO, de acordo com a duração de resposta e identificar variáveis preditoras de resposta sustentada à IO.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos doentes com CPNPC que realizaram IO desde outubro/2015 até dezembro/2018. Consoante a sobrevivência livre de progressão, os doentes foram divididos em três grupos: *Long-responders* (LR) ( $\geq 12$  meses), *Short-responders* (SR) ( $< 12$  meses) e *Progressores* (P) (óbito ou primeira resposta progressão).

**Resultados:** Identificaram-se 86 doentes, maioritariamente do sexo masculino (71-82,6%), fumadores (39-41,9%) e com idade mediana de 66 anos (35-86). Dezanove doentes (22,1%) realizaram IO em 1ª linha. Vinte sete doentes (31,4%) eram LR, 25 (29,1%) eram SR e 34 (39,5%) eram P. Os LR apresentaram uma sobrevivência global (OS) mediana superior à dos outros grupos (LR: não atingida; SR: 11 meses; P: 5 meses;  $p < 0,001$ ). Os doentes LR apresentavam mais frequentemente ECOG = 0 ( $p = 0,005$ ), *neutrophil-to-lymphocyte ratio* (NLR)  $< 5$  ( $p = 0,001$ ), hipotireoidismo imunomediado ( $p = 0,005$ ) e remissão parcial/completa na 1ª avaliação ( $p < 0,001$ ) ou na melhor resposta ( $p < 0,001$ ). Os Progressores apresentavam mais frequentemente KRAS+ ( $p = 0,017$ ). O ECOG = 0, NLR  $< 5$  e o hipotireoidismo estão associados de forma independente ao perfil LR (OR 10,6 [IC95% 1,9-59,5]; OR 5,8; [IC95% 1,3-25,0] e OR 13,6 [IC95% 1,8-133,7], respetivamente).

**Conclusões:** O ECOG = 0, NLR  $< 5$  e o hipotireoidismo imunomediado parecem ser preditores de resposta sustentada à IO. O KRAS parece estar associado a maior risco de progressão *ad initium*. As diferenças na OS entre os grupos podem estar relacionadas com a resposta à IO ou ser influenciadas pela biologia tumoral. Mais estudos são necessários para corroborar estes resultados.

**Palavras-chave:** Imunoterapia. Cancro pulmonar não pequenas células. *Long-responders*.

## CRIANÇAS NO LABORATÓRIO DE FUNÇÃO RESPIRATÓRIA - QUAIS AS CONDICIONANTES DA COLABORAÇÃO

M.I. Costa<sup>1</sup>, I. Falcão<sup>2</sup>, T. Oliveira<sup>1</sup>, P. Pinto<sup>3</sup>, V. Almeida<sup>3</sup>, R. Carvalho<sup>3</sup>, M.J.Fernandes<sup>3</sup>, J. Gomes<sup>1</sup>, L. Graça<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Imunoalergologia;

<sup>3</sup>Laboratório de Fisiopatologia Respiratória, Centro Hospitalar Universitário do Porto.

**Objectivos:** As provas funcionais respiratórias (PFR) têm um papel importante na avaliação de crianças com patologia respiratória conhecida ou suspeita. Os testes mais comumente utilizados no estudo da doença respiratória pediátrica são a espirometria, pletismografia ou a prova de provocação, no entanto, para a sua validação é fundamental uma colaboração adequada. O objetivo do presente estudo foi avaliar, na população pediátrica, quais os aspetos que influenciam a capacidade de colaboração nas PFR.

**Métodos:** Avaliaram-se PFR realizadas entre Maio e Setembro de 2019, recolhendo-se informação de 323 crianças.

**Resultados:** As idades variaram entre os 5 e os 17 anos, com uma idade média de  $12 \pm 3$  anos. 59% eram doentes do sexo masculino. A consulta de Imunoalergologia foi responsável pela maioria dos pedidos (65%), seguindo-se a Pediatria (28%), Consulta de Fibrose Cística (6%) e Ortopedia Pediátrica (2%). O exame mais requisitado foi espirometria com prova de broncodilatação (80%). A colaboração foi insatisfatória em 49% das crianças, e em 31% destas impossibilitou a realização de prova de broncodilatação. Em apenas um caso não foi possível realizar PFR. Nos 170 doentes que já tinham realizado PFR a colaboração foi significativamente melhor ( $p = 0,001$ ), destacando-se os doentes com fibrose cística que, na totalidade, colaboraram melhor. Diferença igualmente significativa foi encontrada quando comparada a colaboração entre sexos. Crianças do sexo feminino colabo-

ram melhor, quer quando o teste era realizado pela primeira vez ( $p = 0,033$ ) quer aquando a sua repetição ( $p = 0,002$ ).

**Conclusões:** Apesar de não atingir significância estatística, a idade parece também influenciar a capacidade de colaboração. Esta é pior entre os mais jovens ( $\leq 6$  anos).

**Palavras-chave:** Provas funcionais respiratórias. Idade pediátrica. Colaboração.

## IMUNOTERAPIA NO CANCRO DO PULMÃO E PATOLOGIA AUTO-IMUNE: CONTRAINDICAÇÃO OU FALTA DE INFORMAÇÃO?

M. Baptista<sup>1</sup>, G. Fernandes<sup>2,3</sup>, A. Magalhães<sup>2,3</sup>, D. Araújo<sup>2</sup>, H. Novais e Bastos<sup>2,3</sup>, H. Queiroga<sup>2,3</sup>, V. Hespagnol<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira. <sup>2</sup>Centro Hospitalar Universitário São João. <sup>3</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** Existem poucos dados de segurança e eficácia da imunoterapia em indivíduos com doença autoimune (DAI), frequente critério de exclusão de ensaios clínicos. Pode desencadear exacerbações da DAI, requerendo discussão do risco-benefício em grupo multidisciplinar.

**Caso clínico:** A) Homem, 55 anos, PS-ECOG 0, com Adenocarcinoma pulmonar estadio IV, PD-L1 10-20%. Antecedentes de Colite Ulcerosa sob messalazina oral 3 g/dia. Cumpru Carboplatino/Pemetrexedo, 6 ciclos, seguido de radioterapia torácica à direita e SBRT de nódulo LSE, com resposta parcial à direita e completa à esquerda. Por progressão locorregional iniciou pembrolizumab obtendo resposta parcial. Ao 8º ciclo verificou-se aumento das dejeções diárias com muco, necessitando de ajuste terapêutico (messalazina oral 4,5 g/dia e enema 4 g/dia), sem descontinuação da imunoterapia. Atualmente encontra-se no 13º ciclo de pembrolizumab com doença estável e bom estado geral. B) Homem operado aos 49 anos por adenocarcinoma pulmonar estadio IA, com progressão após 6 anos (estadio IV, NGS negativo, PD-L1 1%). Antecedentes de lúpus eritematoso discóide sob hidroxiquina, suspensa antes de iniciar quimioterapia. Cumpru 6 ciclos de carboplatino/pemetrexedo com resposta parcial mas agravamento das lesões cutâneas, com necessidade de corticóide tópico e oral. O tratamento de manutenção com Pemetrexedo foi interrompido após 4 ciclos por toxicidade hematológica e renal e agravamento do estado geral. Após 3 meses, por progressão de doença, proposto para atezolizumab, que suspendeu por progressão à distância após 2 ciclos, ficando sob melhores cuidados de suporte até à morte.

**Discussão:** A decisão de iniciar imunoterapia nestes doentes foi tomada em reunião multidisciplinar e ponderada com as especialidades respetivas. No primeiro caso a exacerbação da DAI foi controlada sem necessidade de corticoterapia ou descontinuação de imunoterapia, verificando-se eficácia do tratamento. No segundo caso houve progressão mas sem agravamento da DAI. Com este relato, pretende demonstrar-se que as DAI não são contra-indicação absoluta para imunoterapia, devendo o seu uso ser ponderado caso a caso.

**Palavras-chave:** Imunoterapia. Adenocarcinoma pulmonar. Doença auto-imune.

## SARCOMA SINOVIAL PRIMÁRIO DO PULMÃO

M.J. Silva<sup>1</sup>, C. Costa<sup>1</sup>, S. Feijó<sup>1</sup>

Centro Hospitalar de Leiria.

**Introdução:** O sarcoma sinovial primário do pulmão é uma neoplasia extremamente rara ( $< 0,5\%$  das neoplasias pulmonares) e altamente agressiva.

**Caso clínico:** Descreve-se o caso de um homem, 73 anos, ex-fumador (CT 52 UMA), com antecedente de valvuloplastia aórtica que recorreu

ao SU por dispneia para médios esforços de aparecimento progressivo e dor torácica direita de características pleuríticas associada a febre com uma semana de evolução e episódios esporádicos de rouquidão e expectoração hemoptóica. À observação, apresentava polipneia, discurso entrecortado, baquetamento digital e diminuição do murmúrio vesicular à direita. Analiticamente, aumento da PCR (104 mg/L). A radiografia torácica mostrava hipotransparência homogênea com concavidade superior que ocupava 2/3 do campo pulmonar direito. A tomografia computadorizada toraco-abdominal com desvio discreto do mediastino, adenomegalias mediastínicas, a maior paratraqueal (17 × 14 mm), derrame pleural à direita e uma massa em contacto com LID e LM (128 × 117 mm). Para esclarecimento, realizou videobroncofibroscopia que revelou sinais indirectos de invasão do LID, cuja biópsia brônquica foi inconclusiva e a toracocentese demonstrou a presença de um exsudado sem células neoplásicas. A PET-TC confirmou volumosa massa que ocupava o LID e o LM com hipermetabolismo de 18F-FDG (SUV<sub>máx</sub> = 25,24), derrame pleural direito e gânglios mediastínicos com captação de radiofármaco. Realizou toracoscopia em que se observou aderências no LSD e volumosa massa pulmonar com espessamento pleural tendo-se efetuado biópsias da pleura parietal e punção aspirativa da massa cuja anatomia patológica foi compatível com sarcoma sinovial monofásico. Por agravamento progressivo do estado geral foram assumidos cuidados paliativos, vindo o doente a falecer 3 meses após o diagnóstico.

**Discussão:** O sarcoma sinovial primário do pulmão é extremamente raro e não existem linhas de orientação para o seu tratamento. Ressaltamos a contribuição diagnóstica da toracoscopia associada à punção aspirativa em massas pulmonares e potencialmente hemorrágicas e com uma sobrevida baixa.

**Palavras-chave:** *Sarcoma sinovial do pulmão.*

## QUANDO A ASMA REGRESSA PARA SE VINGAR

**M. Pinto**, J. Rodrigues, A. Santos, J. Cardoso

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

**Introdução:** A asma é uma doença inflamatória crónica caracterizada por hiperreactividade brônquica e obstrução variável e reversível das vias aéreas. Os episódios de broncoespasmo ocorrem em resposta a vários estímulos e cursam com pieira e dispneia. A etiologia é multifactorial: uma combinação do património genético e de factores ambientais. É uma das doenças crónicas mais prevalentes, afectando 10 a 12% dos adultos e 15% das crianças a nível mundial.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino, de 23 anos, natural do Brasil, que se encontrava de férias em Portugal. Tinha diagnóstico prévio de asma, actualmente sem qualquer seguimento ou tratamento, e sem agudizações há dez anos. Recorreu ao Serviço de Urgência por pieira, dispneia e aperto torácico de início súbito, com evolução para dor retroesternal intensa. Ao exame objectivo, a destacar enfisema subcutâneo na região cervical, sibilos dispersos em todo o tórax e crepitações síncronas com os sons cardíacos. O ECG não apresentava alterações. A radiografia de tórax evidenciava hipertransparência linear paramediastínica à esquerda, com duplo contorno das silhuetas mediastínica e cardíaca. Realizou-se TC torácica que confirmou o diagnóstico de pneumomediastino, sem evidência de rotura esofágica. Admitindo pneumomediastino secundário a agudização de asma, adoptou-se uma abordagem conservadora com broncodilatadores, corticoterapia oral, oxigenoterapia e vigilância. Verificou-se melhoria clínica e resolução do enfisema subcutâneo, permitindo o desmame de oxigenoterapia, assim como desaparecimento dos achados radiográficos. Teve alta, medicado com ICS+LABA, com recomendação para evitar viagens aéreas durante três semanas, bem como contra-indicação vitalícia para a prática de mergulho.

**Discussão:** A asma necessita de seguimento médico durante toda a vida. O pneumomediastino é uma complicação rara, mas importan-

te, da agudização de asma, e é causado por rotura alveolar. Geralmente o tratamento é conservador. Não existe consenso quanto à segurança das viagens aéreas após pneumomediastino, pelo que se recomenda uma abordagem individualizada.

**Palavras-chave:** *Asma. Pneumomediastino.*

## UM CASO RARO DE SCHWANNOMA INTRAPULMONAR

**D.D. Rodrigues**, C. Lacerda, R. Pereira, F. Aguiar, M.J. Araújo, D. Pimenta, L. Ferreira

*Hospital de Braga.*

**Introdução:** Os schwannomas podem surgir a partir de qualquer nervo periférico e surgem com maior frequência nas superfícies flexoras das extremidades, pescoço, mediastino, retroperitônio e raízes nervosas medulares posteriores. No entanto, schwannomas intrapulmonares são raros.

**Caso clínico:** Mulher de 77 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo 2, doença renal crónica e obesidade. Com história recente de queda da própria altura com traumatismo torácico e fratura do úmero à esquerda. Internada no serviço de Medicina Interna por insuficiência respiratória, tendo realizado angio-TC torácico que revelou uma densificação nodular sólida na região apical do pulmão esquerdo, com 31 × 29 mm e adenomegalias mediastínicas pericentimétricas, de características inespecíficas. Realizou PET-FDG que mostrou avidéz significativa por FDG na lesão do ápex a sugerir infiltração neoplásica maligna e captação em adenopatias mediastínicas e em pequena lesão na extremidade anterior do 5º arco costal esquerdo. Era ainda visível uma área de densificação na base do parênquima pulmonar esquerdo, de contornos irregulares, com avidéz aumentada por FDG. Fez TC de crânio que excluiu lesões metastáticas. Foi submetida a biópsia transtorácica da lesão nodular que revelou uma neoplasia de células fusiformes, sem critérios de malignidade, com aspetos morfológicos e imunofenotípicos (expressão difusa de PS 100) sugestivos de schwannoma. A doente foi avaliada em consulta de grupo oncológico, tendo sido estabelecido o diagnóstico de schwannoma intrapulmonar. A captação em PET a nível ganglionar foi interpretada em contexto inflamatório e a lesão da costela em provável contexto de queda recente com traumatismo nesse local. Uma vez que a doente não reunia condições para cirurgia, foi decidida vigilância em consulta.

**Discussão:** Os schwannomas intrapulmonares representam cerca de 0,2% das neoplasias pulmonares. Surgem tipicamente como uma massa arredondada e bem definida. A sua captação em PET FDG é muito variável, podendo levantar a suspeita de malignidade, como no caso acima apresentado.

**Palavras-chave:** *Schwannoma. Neoplasia pulmonar. PET FDG.*

## QUAL O IMPACTO DA IDADE DE INÍCIO DO TABAGISMO NA FUNÇÃO PULMONAR?

**A.L. Ramos**, M. Matias, M. Mestre, C. Matos, F. Nogueira

*Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.*

**Objectivos:** A exposição ao tabaco ao longo da vida do indivíduo afeta a função pulmonar. A extensão do seu impacto é influenciada pela fase da vida em que ocorre.

**Métodos:** Estudo retrospectivo aplicado aos doentes incluídos no programa de cessação tabágica de um Hospital Central entre 2017-2018. Amostra de 149 doentes (excluídos doentes sem estudo funcional respiratório). Implementou-se modelos de moderação para observar a associação da idade de início do tabagismo com VEF1, VEF1/CVF e CVF, moderados pela carga tabágica (UMA). Observou-se os efeitos da idade de início de tabagismo, carga tabágica e a

interação da idade de início do tabagismo com a carga tabágica na VEF1, VEF1/CVF e CVF, sem controlo para o número de anos de tabagismo e depois controlando esta variável.

**Resultados:** Nos modelos sem controlo e nos controlados para o número de anos de tabagismo, não foram observadas diferenças estatisticamente significativas na associação da idade de início do tabagismo ou na interação da idade de início de tabagismo com a carga tabágica (moderação) na VEF1, VEF1/CVF e CVF. No modelo não controlado para o número de anos de tabagismo observaram-se diferenças estatisticamente significativas na associação da carga tabágica com a VEF1 ( $B = -0,28$ ;  $p = 0,001$ ) e VEF1/CVF ( $B = -0,25$ ;  $p < 0,001$ ). No modelo controlado para o número de anos de tabagismo, a carga tabágica associou-se com VEF1/CVF ( $B = -0,14$ ;  $p = 0,013$ ). O número de anos de tabagismo associou-se de forma estatisticamente significativa com VEF1/CVF ( $B = -0,33$ ;  $p = 0,001$ ).

**Conclusões:** Em média, por cada unidade a mais de UMA a VEF1 desce 0,28 e a VEF1/CVF desce 0,25. Quando controlado para o número de anos de tabagismo, em média, por cada unidade a mais de UMA a VEF1/CVF desce 0,33. A ausência de diferenças estatisticamente significativas na interação da idade de início de tabagismo com a carga tabágica (moderação) na VEF1, VEF1/CVF e CVF poderá dever-se à pequena amostra.

**Palavras-chave:** Tabaco. Idade de início. UMA. Função pulmonar.

#### EMPIEMA MULTILOCULADO COMO COMPLICAÇÃO DE DRENO TORÁCICO DE LONGA DURAÇÃO E NECESSIDADE DE TRATAMENTO FIBRINOLÍTICO INTRAPLEURAL

**A. Fonseca**, M. Sá Marques, E. Silva, T. Shiang, M. Vanzeller, D. Coutinho, C. Ribeiro

CHVNG/E.

**Introdução:** A infeção do líquido pleural é uma das complicações descritas nos doentes com derrame pleural maligno com dreno torácico de longa duração (DTLD). O uso de antibióticos associado a fibrinolíticos instilados através deste dreno pode ser uma opção para o seu tratamento no caso de derrame loculados.

**Caso clínico:** Homem de 60 anos, com adenocarcinoma pulmonar estágio IV a aguardar decisão terapêutica, recorreu ao Serviço de Urgência por febre, tosse mucopurulenta e toracalgia esquerda, com quatro dias de evolução. Tratava-se de um doente com DTLD à esquerda, a realizar drenagens semanalmente (última cerca de 100 cc). Ao exame físico apresentava murmúrio diminuído no campo pulmonar esquerdo e analiticamente com elevação dos parâmetros inflamatórios. Na radiografia do tórax evidenciava hipotransparência homogénea total à esquerda, aumentada comparativamente ao exame anterior e na TC torácica evidência de derrame pleural loculado esquerdo e alteração no lobo superior sugestivo de processo infeccioso ou progressão da neoplasia. Foi realizada tentativa de drenagem através do DTLD, sem sucesso. Com o apoio da ecografia torácica - que mostrava derrame pleural loculado e septado-, foi realizada toracocentese diagnóstica, com pH no líquido 6,87 e glicose 8. Iniciou piperaciclina e tazobactam empiricamente e lavagens pleurais através do DTLD. Ao 4º dia de internamento o doente apresentou novamente febre, decidindo-se iniciar o protocolo de instilação de fibrinolíticos através do DTLD, dada a multiloculação exuberante do derrame. A ecografia após o protocolo mostrou redução franca do derrame (estando mais livre), com melhoria clínica, apirexia sustentada e redução dos parâmetros inflamatórios. Não houve isolamento de agente etiológico.

**Discussão:** O interesse do caso prende-se com a descrição de uma complicação do DTLD e a instilação de fibrinolíticos como opção de tratamento, permitindo o controlo do foco infeccioso sem necessidade de remoção do dreno, num doente sem indicação para desbridamento cirúrgico.

**Palavras-chave:** Derrame pleural maligno. Dreno torácico de longa duração. Empiema. Fibrinolíticos.

#### ATINGIMENTO PULMONAR NO LINFOMA DE CÉLULAS T, UMA FORMA INCOMUM DE APRESENTAÇÃO

**S. Dias**, A. Costa, J. Ferreira, C. Lobato, A.L. Fernandes, B. Cabrita, A.P. Vaz

Hospital Pedro Hispano.

**Introdução:** Os linfomas de células T maduras representam menos de 15% dos linfomas não Hodgkin e apresentam um amplo espectro clínico, desde atingimento cutâneo localizado até formas sistémicas, estas associadas a pior prognóstico. O envolvimento pulmonar é raro na maioria dos casos. Os autores apresentam dois casos de linfomas de células T que se destacam pelas suas manifestações pulmonares.

**Casos clínicos:** Caso 1: Mulher, 52 anos, não fumadora, sem antecedentes pessoais de relevo. Quadro com um mês de evolução de febre, anorexia, perda ponderal, toracalgia e tosse seca. A tomografia computadorizada (TC) torácica revelou múltiplas adenopatias mediastínicas, formações nodulares dispersas bilateralmente e derrame pleural esquerdo. No decurso de investigação etiológica exaustiva, as análises imunofenotípicas do líquido pleural e do sangue periférico confirmaram o diagnóstico de linfoma de células T periféricas CD4+ com expressão de marcadores do centro folicular, sendo, provavelmente, do tipo angioimunoblástico. Caso 2: homem, 49 anos, fumador (52 UMA), com antecedentes de micose fungóide desde 2013, atualmente tratado com retinóide tópico. A biópsia excisional de lesão ulcerada da pele na fossa ilíaca direita, em junho/2019, revelou linfoma de células T, CD8+. Em novembro/2019 foi realizada exérese total da lesão. No decurso de re-internamento, por deiscência da ferida cirúrgica apresentou febre, tosse seca e insuficiência respiratória hipoxémica. A TC mostrou massas e nódulos pulmonares bilaterais. A biópsia pulmonar transtorácica confirmou tratar-se de envolvimento pulmonar por linfoma de células T CD8+.

**Discussão:** Os linfomas de células T surgem frequentemente associados a clínica inespecífica, sendo o seu diagnóstico desafiante. O atingimento pulmonar, apesar de raro, pode ser a primeira manifestação ou surgir em fases mais avançadas da doença. Os autores reforçam a importância da colheita célere de amostras biológicas para análise imunofenotípica de forma a iniciar tratamento precocemente.

**Palavras-chave:** Linfoma angioimunoblástico. Micose fungóide. Linfoma células T.

#### TRATAMENTO ENDOBRÔNQUICO DE MASSA TRAQUEAL

**L. Rodrigues**<sup>1</sup>, J. Barbosa<sup>1</sup>, A. Pais<sup>1</sup>, D. Organista<sup>1</sup>, C. Sousa<sup>1</sup>, T. Abreu<sup>1</sup>, L. Mota<sup>1</sup>, J. Semedo<sup>1</sup>, J. Cruz<sup>2</sup>, C. Bárbara<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Lisboa Norte. <sup>2</sup>Hospital Distrital de Santarém.

**Introdução:** Metástases pulmonares de neoplasias extratorácicas ocorrem em até 30% dos tumores, no entanto a metastização para as vias aéreas em geral e traqueia em particular é rara, não ultrapassando os 2%. As metástases endobrônquicas mais frequentemente tem origem na cabeça e pescoço, rim, mama ou colórectal e normalmente são sinal de doença avançada. Radiologicamente não é possível distinguir lesões primárias ou secundárias sendo necessária confirmação histológica por biópsia.

**Caso clínico:** Mulher de 70 anos com diagnóstico de adenocarcinoma rectal em 2013 já com metastização hepática e pulmonar. Ressecção transanal após QT e RT neoadjuvantes, metastasectomia hepática e lobectomia superior esquerda, mantendo-se sob quimioterapia e sem evidência de recidiva local. Progressão da doença com metastização hepática e pulmonar em 2015, submetida a ter-

moablação e radiofrequência das lesões hepáticas e ressecção de 2 nódulos no lobo inferior esquerdo. Nova progressão pulmonar em 2017 submetida a lobectomia média. Em 2019 apresenta em TC de torax massa na parede esquerda da traqueia com prociência no lumen traqueal e extensão até ao brônquio principal esquerdo (BPE), a videobroncofibroscopia confirmou lesão vegetante, sangrante ao toque, com diminuição em 50% do lumen traqueal e BPE reduzido a um orifício puntiforme. Realizada broncoscopia rígida com biópsias, aplicação de argon-plasma e desbridamento mecânico possibilitando repermeabilização total e com necessidade de nova repermeabilização cerca de 1 mês depois. Exame histopatológico compatível com metástase de adenocarcinoma com origem coloretal. Reavaliações endoscópicas e imagiológicas nos 6 meses posteriores não evidenciaram recidiva.

**Discussão:** Apresentamos esta entidade clínica rara da qual o conhecimento científico provém de relatos de casos ou pequenas séries, não existindo recomendações de tratamento com evidência forte. As opções terapêuticas incluem radioterapia, quimioterapia, cirurgia ou intervenção endobrônquica e são definidas individualmente, não existindo na literatura comparações sobre a sua eficácia, só um *follow-up* mais prolongado permitirá aferir o resultado das intervenções realizadas.

**Palavras-chave:** *Metastização traqueal. Adenocarcinoma rectal. Broncoscopia rígida.*

## CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E PROGNÓSTICA DA INFECÇÃO POR MYCOBACTERIUM AVIUM. UMA ANÁLISE RETROSPECTIVA

**D. Canhoto** A.J.Ferreira

*Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

**Introdução:** O complexo *Mycobacterium avium* consiste num conjunto de micobactérias não tuberculosas, potencialmente infectantes do indivíduo imunocomprometido, responsáveis por um número crescente de infecções pulmonares.

**Objectivos:** Caracterização das características clínicas e prognósticas da infecção por *M. avium complex* num Hospital central português.

**Métodos:** Foram revistos os registos clínicos dos doentes admitidos nos Hospitais da Universidade de Coimbra diagnosticados com infecção por *M. avium complex* por métodos moleculares ou cultura a partir de 01/01/1999. Entre estes, o subgrupo com doença pulmonar foi analisado relativamente às características clínicas e imagiológicas, tratamento e desfecho clínico.

**Resultados:** Do número total de isolamentos (n = 21) de *M. avium complex*, 76% foram assumidos como infecções clínicas. Nestas, o gérmen isolado tratava-se de *M. avium* em 78% e de *M. intracellulare* nos restantes. O diagnóstico microbiológico foi invariavelmente obtido por métodos moleculares, e consubstanciado por cultura em 38% dos casos. A amostra foi obtida por lavagem broncoalveolar em 85%, expectoração em 1% e outros em 14%. A apresentação clínica foi dominada por tosse produtiva, broncorreia purulenta, expectoração hemoptóica recorrente e síndrome constitucional com perda ponderal e astenia. Radiologicamente, verificou-se um padrão nodular (69%), ocasionalmente com cavitação, presença de bronquiectasias de tracção (25%), ou consolidação (19%). Os lobos inferiores, o lobo médio e a língula foram os mais afectados. Todos os doentes apresentavam imunossupressão farmacológica ou comórbida. Para os últimos, a infecção por VIH (invariavelmente estadiada C3), as neoplasias hematológicas activas ou a patologia auto-imune foram as causas mais comuns. Metade apresentava patologia estrutural pulmonar de base. O tratamento consistiu mais frequentemente na combinação de rifampicina, etambutol e azitromicina, verificando-se hepatotoxicidade em um caso. Nenhum dos doentes morreu como consequência directa da infecção, mas 25% recidivaram.

**Conclusões:** A infecção por *M. avium complex* persiste como causa de morbilidade substancial no doente imunocomprometido e com patologia estrutural pulmonar.

**Palavras-chave:** *Mycobacterium avium complex. Infecção pulmonar.*

## TIMOMA COM SINDROME DE MORVAN - A PROPÓSITO DE UM RARO CASO CLÍNICO

**D. Rodrigues**, M. Valério, E. Dias, A. Figueiredo, F. Barata

*Serviço de Pneumologia, CHUC.*

**Introdução:** A síndrome de Morvan é definida por um conjunto de sintomas neurológicos, incluindo hiperexcitabilidade dos nervos periféricos, instabilidade autonómica, encefalopatia e insónia extrema. É um achado raro e potencialmente fatal, associado à presença de autoanticorpos contra canais de potássio dependentes de voltagem (VGKC), frequentemente descrito em associação a patologia tumoral (timoma e tumores neuroendócrinos) ou patologia autoimune.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 49 anos, hipertenso e ex-fumador. Admitido em consulta de Pneumologia por toracalgia com 2 meses de evolução e massa mediastínica identificada em TC tórax. A lesão foi inicialmente biopsiada por via transtorácica (BATT) com resultado incaracterístico e, posteriormente, por via cirúrgica, com achados anatomopatológicos sugestivos de infecção fúngica. O doente foi submetido a tratamento antifúngico, contudo sem resolução dimensional da lesão em RMN, pelo que foi submetido a exérese cirúrgica (timectomia alargada com excisão em bloco de pericárdio e pulmão adjacente). O diagnóstico anatomopatológico de Timoma com invasão da margem cirúrgica e do pulmão adjacente foi estabelecido. No pós-operatório desenvolveu queixas de insónia completa e astenia extrema. Nos meses seguintes desenvolveu anorexia (20 Kg em 2 meses), sudorese profusa generalizada, retenção urinária, alucinações visuais, sonhos vívidos, movimentos involuntários dos 4 membros, hipofonia e disfagia. Foi internado em Neurologia para investigação etiológica, apresentando na admissão HTA e taquicardia, além das referidas queixas. Submetido a EEG que evidenciou lentificação difusa da atividade cerebral, EMG com hiperexcitabilidade dos nervos periféricos e RMN sem alterações de relevo. Analiticamente com positividade para anticorpos anti canais de potássio/VKGC. O diagnóstico de síndrome de Morvan foi assumido e o doente medicado com pulsos de corticoterapia com melhoria clínica.

**Discussão:** O presente trabalho traduz um claro exemplo da importância fulcral do diálogo interdisciplinar em medicina suportado por uma anamnese minuciosa, complementada por um exame físico completo, têm elementos essenciais na identificação de quadros com evolução atípica.

**Palavras-chave:** *Timoma. Síndrome de Morvan. Autoimunidade. Insónia.*

## UM CASO DE TRAUMATISMO POR ARMA DE FOGO COMPLICADO APÓS 25 ANOS

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

*Hospital de Braga.*

**Introdução:** A presença de corpos estranhos no parênquima pulmonar pode causar sintomas, mesmo anos após a lesão inicial, sendo as hemoptises um dos sintomas mais frequentes.

**Caso clínico:** Homem de 50 anos, autónomo, não fumador. Antecedentes de linfoma difuso de grandes células gástrico, estágio II B, IPI 3, em tratamento. História de traumatismo com arma de fogo

há cerca de 25 anos (bala penetrou o tórax à esquerda, sem tratamento cirúrgico). Recorre ao serviço de urgência (SU) por hemoptises de pequeno volume, sem outras queixas. Exame físico sem alterações de relevo. Em TC do tórax eram visíveis áreas de densificação parenquimatosa no lobo superior esquerdo (LSE), multifocais e confluentes. No mesmo nível era visível uma estrutura com 13 mm, determinando importantes artefactos metálicos. Realizou broncofibroscopia observando-se secreções hemáticas à entrada do LSE, sem alterações morfológicas ou topográficas de relevo. Por não apresentar novos episódios de hemoptises, teve alta orientado para consulta externa de Pneumologia Geral, medicado com amoxicilina/ácido clavulânico e ácido aminocapróico. Na consulta de reavaliação após 1 mês, não tinha apresentado novos episódios. Tinha PET-FGD realizada através na consulta de Oncologia que mostrava melhoria da densificações no LSE.

**Discussão:** No caso apresentado, o traumatismo por arma de fogo levou à retenção da bala no LSE, mantendo-se o doente assintomático durante 25 anos. Apesar de pouco frequente, as complicações podem surgir anos após o traumatismo. Neste caso, uma vez se tratou de episódio único, optou-se por manter o doente em vigilância.

**Palavras-chave:** Hemoptises. Corpo estranho. Traumatismo torácico.

## QUAL A INFLUÊNCIA DAS DOENÇAS RESPIRATÓRIAS NA CESSAÇÃO TABÁGICA?

**M.V. Matias**, A.L. Ramos, M. Alves, L. Bento, C. Matos, F. Nogueira  
*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.*

**Introdução:** A cessação tabágica tem benefícios nas doenças respiratórias, nomeadamente, menos exacerbações e hospitalizações, melhoria da sintomatologia respiratória, qualidade de vida e sobrevivência dos doentes.

**Objectivos:** Avaliar se a presença de doenças respiratórias nos fumadores influencia os níveis de dependência, motivação, ansiedade e depressão, as tentativas prévias e a taxa de sucesso da cessação tabágica.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos fumadores que iniciaram o programa de cessação tabágica em 2017 e 2018, no Centro Hospitalar Lisboa Ocidental. Foi definida doença respiratória como diagnóstico prévio de DPOC, enfisema, asma, ACO, SAOS, nódulo pulmonar, neoplasia do pulmão, patologia das vias respiratórias superiores, pneumotórax e tuberculose. Fez-se a análise comparativa entre fumadores com e sem doenças respiratórias na existência de tentativa prévia de cessação, na motivação e dependência de nicotina através dos testes de Richmond e Fagerstrom, no nível de ansiedade e depressão pela Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) e na taxa de sucesso da cessação.

**Resultados:** Amostra de 301 doentes, 147 com doença respiratória. O grupo com doença respiratória apresentou maior taxa de tentativa prévia de cessação (80% vs 73%), embora sem significância estatística, assim como a motivação para a cessação, a dependência de nicotina e a ansiedade. O nível médio de ansiedade encontrava-se aumentado em ambos os grupos (8,93 no grupo com doença respiratória vs 8,48 no grupo sem doença). O grupo com doença respiratória registou um nível médio mais elevado de depressão (6,47 vs 5,59) com significância estatística. A diferença na taxa de sucesso da cessação tabágica entre os dois grupos não foi estatisticamente significativa.

**Conclusões:** Os fumadores com doença respiratória apresentam níveis mais elevados de depressão, reforçando a necessidade de uma abordagem multidisciplinar. Este grupo tem maior taxa de tentativa prévia de cessação tabágica, o que poderá representar uma janela de oportunidade de intervenção para os profissionais de saúde.

**Palavras-chave:** Cessação tabágica. Doenças respiratórias. Depressão.

## UM CASO CLÍNICO DE TUMOR MALIGNO DA BAINHA DOS NERVOS PERIFÉRICOS

**M.I. de Sousa Moreira**, A.R. Magalhães, J. Eurico Reis, P. Calvino, S. Alfarroba, J. Cardoso

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

**Introdução:** Os tumores malignos da bainha dos nervos periféricos são um tipo de sarcoma muito raro (5-10% dos mesmos e 0,001% na população geral), sendo a localização torácica ainda mais rara.

**Caso clínico:** Sexo masculino, 49 anos, sem antecedentes pessoais. Com um mês de evolução de dispneia para esforços progressivamente menores. Em consulta de Cardiologia realizou ecocardiograma que evidenciou derrame pleural heterogéneo esquerdo volumoso. Após encaminhamento para o Serviço de Urgência, onde se apresentava sem dificuldade respiratória e sem insuficiência respiratória, realizou inicialmente radiografia e posteriormente TAC torácica que demonstrou derrame pleural esquerdo condicionando desvio contralateral do mediastino, abaulamento do hemidiafragma com atelectasia passiva de praticamente todo o pulmão e volumosa lesão quística multiloculada de limites bem definidos e com 16 × 12 × 9,5 cm. Após pedido de colaboração de Pneumologia por suspeita inicial de massa pulmonar, considerou-se haver suspeita de extensão ao espaço extra-pleural, ao nível da goteira costovertebral esquerda, motivo pelo qual foi pedida RM toracolombar. Esta demonstrou lesão com origem em estruturas nervosas periféricas para-vertebrais/costovertebrais à esquerda, estendendo-se entre D9 e D12, com planos de clivagem com as estruturas adjacentes. Durante o internamento excluiu-se metastização e realizou estudo funcional respiratório que não contra-indicava intervenção cirúrgica. Após discussão em reunião multidisciplinar de oncologia torácica, foi submetido a ressecção cirúrgica radical da massa por toracotomia. A histologia da peça cirúrgica evidenciou aspectos morfológicos e imunohistoquímicos sugestivos de tumor fibroso solitário maligno. O doente manteve-se com performance status 1 sob programa de medicina física e reabilitação. Em TAC de reavaliação, por suspeita de margem focalmente positiva em zona de implantação peri-vertebral, encontra-se a aguardar discussão em reunião multidisciplinar de sarcomas para decisão entre re-excisão para alargamento de margem e radioterapia adjuvante.

**Discussão:** Destaca-se este caso pela sua raridade e pela dificuldade na definição de plano terapêutico pelo elevado risco de recidiva local e à distância.

**Palavras-chave:** Sarcoma. Tumor maligno da bainha dos nervos periféricos. Neoplasia torácica.

## DILATAÇÃO IDIOPÁTICA DA ARTÉRIA PULMONAR: DESCRIÇÃO DE UM CASO

**A. Magalhães**, I. Moreira, A. Borba, J. Cardoso

*Hospital de Santa Marta, CHULC.*

**Introdução:** A dilatação idiopática da artéria pulmonar (AP) é muito rara existindo poucos casos descritos na literatura. A sua evolução é normalmente benigna mas há casos descritos de aumento dimensional da dilatação aneurismática resultando em insuficiência da válvula pulmonar e disseção.

**Caso clínico:** Homem, 54 anos, previamente atleta de alta competição de karate e atualmente professor desta modalidade. Ex-fumador desde há 20 anos (20 UMAs). Com antecedentes conhecidos de hipertensão arterial, dislipidémia e hiperuricémia medicadas e controladas. Na sequência de radiografia torácica de rotina com alargamento do mediastino foi solicitada TC torácica que revelou marcada dilatação do tronco da AP (53 mm). Neste contexto foi referenciado à consulta de Pneumologia por suspeita de hipertensão pulmonar. Encontrava-se assintomático, mantendo um bom nível de atividade física. À observação: obesidade, auscultação cardíaca rit-



mica, com desdobramento de S2, sem sopros, auscultação pulmonar sem alterações. Do restante estudo: Ecocardiograma sem alterações nomeadamente sem hipertensão pulmonar, regurgitação pulmonar ou tricúspide, hipertrofia ou dilatação das câmaras cardíacas direitas; Electrocardiograma em ritmo sinusal, frequência cardíaca 70 bpm, sem alterações; Avaliação analítica com estudo de auto-imunidade, vasculites e sífilis sem alterações; Estudo funcional respiratório, polissonografia nível III e prova de marcha de 6 minutos sem alterações. Após discussão multidisciplinar com Cirurgia Cardíaca e Cardiologia considerou-se o diagnóstico de dilatação idiopática da AP. O doente está em seguimento há dois anos mantendo-se assintomático e com estabilidade funcional em ecocardiogramas seriados e radiológica avaliada por TC.

**Discussão:** Não existem normas orientadoras para a abordagem da dilatação idiopática da AP sendo que, no doente assintomático e sem alterações ecocardiográficas, a vigilância é a atitude mais consensual. Tendo em conta que podem haver complicações da doença e até mesmo morte súbita em alguns casos pode ser colocada indicação cirúrgica pelo que a discussão multidisciplinar é fundamental.

**Palavras-chave:** Hipertensão pulmonar. Dilatação artéria pulmonar.

## CUIDADOS PALIATIVOS NO INTERNAMENTO DE PNEUMOLOGIA - UM ANO EM REVISÃO

**A. Fonseca**, M. Sá Marques, E. Silva, T. Shiang, M. Vanzeller, A.P. Costa, M. Oliveira, R. Fernandes, C. Ribeiro

CHVNG/E.

**Introdução:** Os Cuidados Paliativos têm um papel fundamental e crescente na gestão do doente respiratório crónico, oncológico e não oncológico, tanto em contexto de ambulatório como em internamento.

**Objetivos:** Revisão casuística das colaborações da Equipa Intra-Hospitalar de Suporte em Cuidados Paliativos (EIHS CP) no internamento de Pneumologia de um centro hospitalar.

**Métodos:** Análise retrospectiva das colaborações da EIHS CP realizadas em contexto de internamento na Pneumologia, de 1 de junho de 2018 a 1 de junho de 2019. Descrição das características demográficas, diagnóstico, principal motivo da colaboração e mortalidade a 3 e 6 meses após a mesma.

**Resultados:** Num total de 946 internamentos ao cuidado da Pneumologia, 93 (9,8%) tiveram a colaboração da EIHS CP. Desses doentes, 18 (19,4%) já se encontravam em seguimento pela equipa em ambulatório. Nesta amostra houve um predomínio do sexo masculino (4:1) e idade média de 68 anos ( $\pm 1,2$ ). Os diagnósticos principais à data da colaboração eram não oncológicos em 17 casos (18,2%) e oncológicos em 76 (81,8%). Dentro dos oncológicos, 68 (89,5%) apresentavam diagnóstico confirmado e 8 (10,5%) suspeita de neoplasia. O principal motivo da colaboração encontra-se ilustrado na tabela, bem como a frequência dos sintomas com necessidade de controlo. Registaram-se 45 (48,4%) óbitos intrahospitalares, com uma mediana de 6 dias desde o pedido ao falecimento. A mortalidade aos 3 meses após a colaboração foi de 81,7% (76) e aos 6 meses 88,2% (82).

Principal motivo da colaboração	Resultados
Organização de cuidados	32 (34,4%)
Planeamento da alta	3 (3,2%)
Controlo de sintomas	58 (62,4%)
Dor	35 (60,3%)
Dispneia	31 (53,4%)
Agitação	9 (15,5%)
Náuseas ou vômitos	3 (5,2%)
Anorexia	11 (19%)
Outro	4 (6,9%)

**Conclusões:** O apoio dos Cuidados Paliativos é uma peça essencial no internamento da Pneumologia, onde são geridos doentes complexos, com doença avançada e necessidade de apoio na gestão de sintomas e organização dos cuidados.

**Palavras-chave:** Cuidados paliativos.

## UM TUMOR INTRAPULMONAR “OUT OF THE BOX”

**K. Lopes**, M. Barbosa, H. Garcez, M.E. Camacho

Centro Hospitalar Barreiro Montijo.

**Introdução:** O timoma intrapulmonar primário é um fenómeno raro, com cerca de 40 casos relatados desde 1951, quando foi primariamente descrito por McBurney et al.

**Caso clínico:** Mulher de 60 anos referenciada a consulta de Pneumologia por achado acidental de hipotransparência na radiografia torácica. Antecedentes de fibroadenoma uterino, sem hábitos tabágicos ou medicação habitual. Assintomática, objectivamente com diminuição do MV no hemitórax esquerdo. Analiticamente sem alterações. A TC tórax revelou uma massa heterogénea (10 x 15 cm), provocando colapso do brônquio lobar inferior esquerdo; sem adenopatias. Na PET/TC ligeira captação de FDG (SUV máx 4) nesta lesão, sem outros focos de captação. A broncofibroscopia mostrou redução ligeira do diâmetro do brônquio lobar inferior esquerdo, com citologia, escovado brônquico, lavado broncoalveolar e biópsias negativas. Realizou-se biópsia transtorácica, cujo resultado foi consistente com timoma intrapulmonar primário, tipo B1. A avaliação foi complementada com angioTC que mostrou vascularização por ramos da artéria mamária interna e tronco braquiocéfálico esquerdo. A doente foi referenciada a Cirurgia Torácica e submetida a ressecção cirúrgica. No follow up, mantém-se assintomática e com evolução favorável.

**Discussão:** O diagnóstico de timoma intrapulmonar primário pode ser muito desafiante não só pela sua raridade, como também pela localização inesperada e apresentação inespecífica. A abordagem transtorácica faz frequentemente parte da abordagem inicial, embora na maioria dos casos descritos o diagnóstico surja após ressecção cirúrgica. Sendo muito raro, as orientações quanto ao tratamento e prognóstico são muito limitadas, e baseiam-se essencialmente na abordagem aos timomas do mediastino anterior, nomeadamente, ressecção cirúrgica. Embora a evolução do timoma intrapulmonar após ressecção completa seja indolente, há raros casos descritos de timomas ectópicos com recorrência de tumor e metástases à distância, pelo que é recomendado manter vigilância destes casos.

**Palavras-chave:** Timoma intrapulmonar.

## COMPLICAÇÃO DE COLOCAÇÃO DE STENT INTRAVASCULAR NUM CASO DE SÍNDROME DA VEIA CAVA SUPERIOR

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

Hospital de Braga.

**Introdução:** O síndrome da veia cava superior (SVCS) é causado pela obstrução das veias responsáveis pelo retorno venoso ao coração, sendo a neoplasia pulmonar uma das etiologias mais frequentes. A colocação de stent intravascular é uma opção terapêutica paliativa que proporciona melhoria clínica imediata.

**Caso clínico:** Mulher de 28 anos, com diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar estágio IVb, com expressão de PD-L1 64% e mutação ROS-1. Episódio recente de tamponamento cardíaco por derrame pericárdico maligno, encontrando-se hipocoagulada por TEP e trombo endoluminal com oclusão do tronco braquiocéfálico a condicionar SVCS. Realizou 2 ciclos de quimioterapia, com progressão da doença pelo que proposta para terapêutica com crizo-

tinib. Recorreu ao serviço de urgência por edema da face, pescoço e membro superior direito (MSD) de agravamento progressivo. Medicada com furosemida e dexametasona mas com agravamento clínico. Objectivamente com edema exuberante da face, pescoço e MSD e circulação venosa colateral torácica. Em TC tórax apresentava trombo venoso braquiocéfálico direito, com uma extensão longitudinal de 6,5 cm, com defeito de preenchimento na veia cava superior. Discutido caso com Radiologia, que considerou tratar-se de trombo de natureza neoplásica. Realizou radioterapia paliativa a conglomerado adenopático supraclavicular direito com o intuito descompressivo - fez tratamento em fração única de 8 Gy, sem melhoria clínica. Submetida a angioplastia e colocação de stent na veia cava superior, com migração do stent para a aurícula direita. Posterior colocação de stent ao nível da veia cava inferior e tronco venoso braquicefálico direito. Pós-dilatação com balão que ao remover ficou preso no stent, sendo possível a sua remoção através da veia femoral. Objectivou-se melhoria do edema da face imediatamente após o procedimento.

**Discussão:** A migração do stent é uma possível complicação deste procedimento, tendo sido ponderado o risco benefício no caso de uma doente que, apesar da terapêutica médica instituída, mantinha agravamento clínico progressivo.

**Palavras-chave:** *Adenocarcinoma pulmonar. Síndrome da veia cava superior. Stent intravasular.*

## HIPOXEMIA NOTURNA MANTIDA NUM DOENTE SOB VENTILAÇÃO NÃO-INVASIVA

**J. Batista Correia**, A. Cunha, M. Conceição, S. Guerra, R. Ferro, M. Argel, I. Gil Pereira, A. Simões Torres

*Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** Os autores apresentam um caso de síndrome de apneia-hipopneia do sono e síndrome de hipoventilação obesidade, em que o seguimento do doente se mostrou importante para a eficácia do tratamento com ventilação não-invasiva.

**Caso clínico:** Doente 71 anos, sexo feminino, com antecedentes de obesidade, diabetes tipo 2 e doença osteoarticular degenerativa. Foi referenciada à Consulta de Patologia do Sono por queixas de risonar, sonolência diurna excessiva, alterações de humor, cefaleias e secura da boca. Realizou polissonografia de nível 1, que revelou um índice de eventos respiratórios (IER) de 37,5/h, SpO<sub>2</sub> média de 78,3%, tempo cumulativo com SpO<sub>2</sub> < 90% (CT90) de 30,5%, baixa eficiência do sono, fragmentação do sono e diminuição do sono *Rapid Eye Movement*. Gasometria arterial com pH 7,39, pO<sub>2</sub> 68, pCO<sub>2</sub> 51, HCO<sub>3</sub>-28,3, SaO<sub>2</sub> a 93%. A doente iniciou ventilação mecânica não-invasiva com modo bi-nível (BiPAP) e algoritmo espontâneo/temporizado (ST), posteriormente alterado para o algoritmo *intelligent volume-assured pressured support* (iVAPS) devido a dessaturação noturna mantida. Oximetria noturna realizada durante 3 noites sob iVAPS apresentou SpO<sub>2</sub> média de 90% e tempo médio com SpO<sub>2</sub> < 90% de 1 hora e 45 minutos. Com ambos os algoritmos todos os parâmetros, incluindo o índice de apneia e hipopneia residual (IAH) calculado pelo ventilador, estavam dentro dos valores normais/esperados. Realizou polissonografia de nível 1 sob tratamento, que mostrou IER 21,1/h e CT90 74%. As pressões foram tituladas e adicionada oxigenoterapia adjuvante de ventilação.

**Discussão:** Os autores apresentam um caso de síndrome de apneia-hipopneia do sono e síndrome de hipoventilação obesidade com hipoventilação noturna mantida, não corrigida com o tratamento de BiPAP com os algoritmos ST e iVAPS, embora os ventiladores fornecessem a informação que o IAH residual estava corrigido (IAH < 5/hora). A precisão da medição de eventos respiratórios residuais por estes equipamentos não foi extensamente avaliada nem comparada com o método de aferição *gold-standard*, a polissonografia de nível 1. Neste caso, os ventiladores não identificaram os

eventos respiratórios residuais, responsáveis pela hipoxemia noturna mantida.

**Palavras-chave:** *Ventilação. Hipoxemia.*

## DOENÇA PULMONAR DIFUSA EM DOENTE COM PSORÍASE SOB ETANERCEPT: O REVERSO DA MEDALHA

**J. Costa**<sup>1</sup>, A. Tavares<sup>1</sup>, F. Fernandes<sup>1</sup>, F. Cabral<sup>2</sup>, C. Souto Moura<sup>3</sup>, L. Vaz Rodrigues<sup>1,4</sup>

<sup>1</sup>*Serviço de Pneumologia;* <sup>2</sup>*Serviço de Dermatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda.* <sup>3</sup>*Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de S. João.* <sup>4</sup>*Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior.*

**Introdução:** O etanercept é um dos fármacos biológicos usados no tratamento da psoríase moderada a grave, refratária ou com contraindicação ou intolerância a outra terapêutica sistémica. Apesar de constituir uma opção geralmente segura com menor potencial imunogénico do que outros inibidores do TNF $\alpha$ , com o seu uso crescente em doenças autoimunes, têm sido objetivados graves efeitos secundários, cujo mecanismo não se encontra plenamente esclarecido.

**Caso clínico:** Doente de 69 anos, sexo masculino. Construtor civil aposentado, ex-fumador (90 UMA). Antecedentes de psoríase vulgar em placas desde a 3ª década, sob terapêutica com etanercept desde 2011. Referenciado por cansaço fácil e dispneia a pequenos esforços. Realizou estudo funcional que revelou síndrome ventilatória restritivo ligeiro e diminuição da DLCO. Na TC torácica foi identificada reticulação subpleural de predomínio na base direita. Análiticamente: ANA 160 (IFI) com padrão finogranular e FR-IgM aumentado; ANCA, Ac. anti-CCP, perfil de antigénios para miosites, serologias HIV, HBV E HCV negativas. Broncofibroscopia sem alterações estruturais. Exame cultural bacteriológico e micobacteriológico do LBA negativos. LBA com alveolite linfocítica (51%) com relação CD4/CD8 aumentada. Efetuada criobiópsia pulmonar transbrônquica em s8+s9 direitos cuja anatomia patológica revelou lesões de pneumonia intersticial e reação granulomatosa em provável relação com terapêutica anti-TNF $\alpha$ . Neste contexto suspendeu etanercept, tendo apresentado melhoria da sintomatologia respiratória, encontrando-se a aguardar controlo imagiológico.

**Discussão:** A toxicidade pulmonar encontra-se entre os vários efeitos secundários dos agentes inibidores do TNF $\alpha$  (incidência de 0,06% em ensaios clínicos randomizados com etanercept), cursando com apresentação clínica, imunológica e imagiológica inespecíficas. Ainda não esclarecida, poderá resultar da sobreexpressão de citocinas anti-inflamatórias como TGF $\beta$ 1, contribuindo para um estado pro-fibrótico, ou da ativação de células Th1, induzindo a formação de granulomas. Encontram-se descritos casos com apresentação semelhante, evoluindo para resolução completa após suspensão do fármaco, sem necessidade de terapêutica suplementar.

**Palavras-chave:** *Toxicidade farmacológica. Anti-TNF. Doenças pulmonar difusas.*

## AMILOIDOSE TRAQUEAL POR TRANSTIRRETINA

**A.C. Pimenta**, M. Baía Afonso, I. Rodrigues, F. Salvador, A. Vale, R. Noya, A.M. Fernandes

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

**Introdução:** A amiloidose é uma condição causada pela deposição extracelular em vários tecidos de “substância amilóide” - proteínas fibrilares insolúveis. Uma das proteínas que potencialmente sofre misfolding e acumulação é a transtirretina (TTR). A amiloidose por TTR é sobretudo uma doença sistémica e desencadeia mais frequen-

temente complicações renais e cardíacas. Para qualquer das formas de amiloidose, o envolvimento das vias aéreas é muito raro e esta é tipicamente uma forma localizada de amiloidose.

**Caso clínico:** Um homem não fumador de 67 anos foi referenciado à consulta de Pneumologia por queixas de disфония, estridor e dispnéia de esforço com mais de 10 anos de evolução. A radiografia de tórax mostrou extensa estenose da traqueia proximal e os testes funcionais respiratórios revelaram a morfologia típica da obstrução intratorácica das vias aéreas superiores. A TC de tórax revelou espessamento significativo da parede cartilaginosa da traqueia em quase toda a extensão. A broncofibroscopia confirmou uma estenose de cerca de 50% dos 2/3 proximais da traqueia, associada a uma mucosa anormalmente hipertrófica e hipervascular nas suas porções anterior e lateral. Os espécimes de biópsia iniciais mostraram epitélio traqueal normal com deposição extracelular de material hialino, sem a birrefringência característica após coloração com Vermelho de Congo. O doente foi referenciado para broncoscopia rígida e as biópsias realizadas confirmaram o diagnóstico de amiloidose traqueal, com estudo imunohistoquímico positivo para TTR. O estudo subsequente não demonstra, até à data, sinais de envolvimento multiorgânico por amiloidose.

**Discussão:** Uma vez que os achados imagiológicos são inespecíficos, a biópsia é necessária para o diagnóstico da amiloidose traqueobrônquica. A amiloidose por TTR tem mais frequentemente atingimento sistémico, mas na sua ausência, o tratamento preconizado é local, com o objetivo de minimizar os sintomas e as potenciais complicações.

**Palavras-chave:** Estenose traqueal. Amiloidose. Transtirretina.

## UM CASO DE APNEIA CENTRAL DO SONO

**J. Batista Correia**, A. Cunha, M. Conceição, S. Guerra, R. Ferro, M. Argel, I. Gil Pereira, A. Simões Torres

*Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** A apneia central do sono (ACS) é caracterizada pela cessação do fluxo aéreo por um período igual ou maior do que 10 segundos, durante o qual não se evidencia esforço respiratório. A causa mais comum de ACS é a insuficiência cardíaca congestiva e, mais raramente, acidente vascular cerebral, lesão de tronco cerebral ou uso de opióides. É importante descartar estas patologias e proceder ao seu tratamento adequado.

**Caso clínico:** Doente 44 anos, sexo feminino, pastora de profissão (vivía a uma altitude ao nível médio das águas do mar), sem antecedentes pessoais relevantes ou medicação habitual. Foi referenciada à Consulta de Patologia do Sono devido a ressonar, apneias presenciadas, sonolência diurna excessiva e astenia, dificuldade na concentração e alterações de humor. Aumento ponderal de 12 kg nos últimos 3 anos (índice massa corporal de 31,6 kg/m<sup>2</sup>). Realizou polissonografia nível 3, que apresentou um índice de eventos respiratórios (IER) de 96/h (índice na posição supina de 134,9/h, 25 apneias obstrutivas, 436 apneias centrais, 23 apneias mistas, 50 hipopneias), com tempo cumulativo com SpO<sub>2</sub> < 90% (CT90) de 3%. A doente foi diagnosticada com síndrome de apneia central do sono (SACS). O ecocardiograma e eletrocardiograma não mostraram alterações. Não foi encontrada nenhuma causa atribuível ao sistema nervoso central (SNC). Iniciou tratamento de ventilação não-invasiva com servoventilação adaptativa (pressão expiratória positiva (PEP) de 11 cmH<sub>2</sub>O, pressão de suporte mínima (PS) de 3 cmH<sub>2</sub>O e pressão de suporte máxima (PS) de 14 cmH<sub>2</sub>O. Apresentou excelente adaptação e adesão à ventilação não invasiva e melhoria clínica. O relatório de análise do ventilador também não mostrou eventos respiratórios ou centrais residuais significativos.

**Discussão:** Os autores apresentam um caso clínico de Apneia Central do Sono grave, em que não foram identificadas causas cardíacas, do SNC ou relacionadas com medicação. Foi feito o diagnóstico presuntivo de síndrome da apneia central do sono Idiopática. A do-

ente apresentou excelente resposta clínica e oximétrica à servoventilação adaptativa.

**Palavras-chave:** Sono. Apneia central.

## OPÇÕES TERAPÊUTICAS NA ASMA GRAVE

**J. Batista Correia**, A. Cunha, M. Conceição, S. Guerra, R. Ferro, M. Argel, I. Pereira Gil, E. Almeida, A. Simões Torres

*Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** Estima-se que cerca de 5% a 10% dos doentes com asma sofrem de asma grave. Esta patologia está associada a elevada mortalidade e morbilidade, bem como custos elevados nos cuidados de saúde. Têm surgido novas opções terapêuticas, como os fármacos anti-imunoglobulina E (IgE), anti-interleucina (IL)5 e anti-IL4.

**Caso clínico:** Doente 47 anos, sexo masculino com antecedentes de asma grave corticodependente (diagnóstico na infância, agravada aos 27 anos, sob corticoterapia fixa desde os 42 anos), cirurgia a hérnia do hiato esofágico e a pansinusite, resistência aumentada das vias aéreas superiores, osteoporose. Medicação habitual: salmeterol/proprionato de fluticasona 50/500 µg 2id, brometo de tiotropio 5 µg id, montelucaste 10 mg id, teofilina 400 mg id, prednisolona 20 mg id, salbutamol 100 µg SOS, ventiloterapia. Encontrava-se em seguimento na consulta de Pneumologia. Realizou estudo funcional respiratório (EFR) com síndrome ventilatório obstrutivo moderado, aumento das resistências das vias aéreas e *air-trapping*, prova de broncodilatação positiva; tomografia computadorizada (TC)-Tórax sem alterações; IgE elevada. O doente iniciou omalizumab, tendo sido suspensa corticoterapia fixa passado um mês de terapêutica, mas com várias agudizações (12 agudizações em 18 meses, 3 com necessidade de internamento), pelo que foi suspensa terapêutica com omalizumab. Entretanto, passaram-se 6 anos, tendo o doente mantido uma média de 3 crises por ano. No último ano com 3 crises, 2 delas com necessidade de internamento, com dispnéia e pieira diárias mantidas, sem sintomas nasais. Eosinofilia 400eosinófilos/mm<sup>3</sup>. Iniciou terapêutica com mepolizumab, sem novas agudizações, sem sibilância ou tosse e com melhoria da dispnéia.

**Discussão:** Os autores apresentam um caso clínico de asma grave corticodependente e não controlada mesmo sob omalizumab. Foi feita alteração terapêutica para mepolizumab, com benefício sintomático e sem exacerbações até ao momento (aguarda reavaliação funcional respiratória). Vários estudos demonstraram benefício na alteração terapêutica de omalizumab para mepolizumab nos doentes com asma eosinofílica grave não controlada, demonstrando, de forma significativa, melhoria clínica, no controlo da doença, na qualidade de vida e na função pulmonar.

**Palavras-chave:** Asma grave. Omalizumab. Mepolizumab.

## ADENOMA PLEOMÓRFICO PULMONAR. UMA APRESENTAÇÃO RARA

**A. Vasconcelos**<sup>1</sup>, C. Cascais Costa<sup>1</sup>, E. Seixas<sup>1</sup>, S. Martins de Castro<sup>1</sup>, B. Rodrigues<sup>1</sup>, D. Madama<sup>2</sup>, J. Cravo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Baixo Vouga. <sup>2</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Introdução:** O adenoma pleomórfico (AP) é uma entidade rara a nível pulmonar, contudo frequente a nível da cabeça e pescoço. A sua etiologia é desconhecida e histologicamente caracteriza-se pela presença de tecidos com aparência mixocondróide, mucóide ou condroide. Trata-se de um tumor de crescimento lento. Devido à sua raridade, não existe consenso quanto a sua orientação, prognóstico e sobrevida.

**Caso clínico:** Homem de 57 anos, fumador, que em radiografia torácica de rotina apresentava hipotransparência peri-hilar esquerda.

Associadamente referia queixas de tosse produtiva de predomínio matinal, negando sintomas e sem alterações ao exame físico. Perante este achado, efetuou TC torácica que revelou uma massa no lobo inferior esquerdo (LIE) com 98 × 82 × 78 mm, bem delimitada, de paredes espessadas e de textura interna com densidade intermédia, sem realce após administração de contraste e que não se dissocia da veia pulmonar esquerda, podendo corresponder a um quisto broncogénico com conteúdo denso ou neoplasia. Realizou ressonância magnética nuclear que sustentava a hipótese neoplásica. O doente recusou a realização de broncofibroscopia, aceitando a realização de biopsia transtorácica guiada por TC cujo resultado histológico identificou AP com estroma fibrilar e condromixoide. Foi observado por otorrinolaringologia (ORL), sem observação de quaisquer alterações. Efetuou PET que mostrou volumosa massa no LIE com ligeira captação periférica, sugestivo de lesão de baixo grau metabólico e sem outras áreas de captação, pelo que se admitiu o diagnóstico de AP pulmonar. Efetuou estudo funcional respiratório que foi normal pelo que ficou proposto para tratamento cirúrgico em reunião de decisão terapêutica, que recusou.

**Discussão:** Este caso é útil para ressaltar a necessidade de estar atento à possibilidade de ocorrência desta etiologia oncológica rara, cujo estudo da sua origem envolve várias especialidades médicas e é fulcral. Destaca-se ainda a ausência de tratamento específico nestes tumores, dado o número reduzido casos identificados o que dificulta a sua orientação.

**Palavras-chave:** Adenoma pleomórfico. Pulmonar.

## PROGRAMA DE CESSAÇÃO TABÁGICA - QUAIS AS DIFERENÇAS ENTRE OS GÊNEROS?

**A.L. Ramos,** M.V. Matias, M. Mestre, C. Matos, F. Nogueira

*Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.*

**Objectivos:** O número de mulheres fumadoras tem vindo a aumentar nos últimos anos. Estas, apresentam características distintas do género masculino sendo por isso importante caracterizar as diferenças entre os géneros para adequar o processo de cessação tabágica.

**Métodos:** Identificar diferenças entre os géneros nomeadamente quanto à: carga tabágica (UMA), idade de início do tabagismo, dependência nicotínica, motivação, presença de perturbação de ansiedade ou depressão e patologia respiratória. Estudo transversal realizado nos doentes que iniciaram o processo de cessação tabágica num hospital central durante o ano 2017 e 2018. Os dados foram colhidos através da análise dos processos clínicos. A dependência nicotínica foi avaliada através do teste Fagerström, a motivação através do Richmond e a presença de perturbação de ansiedade ou depressão através da escala de ansiedade e depressão hospitalar (EADH). A análise estatística foi realizada com o objetivo de comparar os dois géneros recorrendo ao SPSS Statistics 25.

**Resultados:** Amostra total de 301 doentes com idade média de 54 anos, 57% do género masculino. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas relativamente: à média de idade de início dos hábitos tabágicos (16,2 vs 16,7); à motivação, a pontuação média foi baixa (6,7 vs 6,8); à dependência nicotínica, a pontuação média foi intermédia (6,0 vs 5,6); à depressão na EADH a pontuação média foi baixa sugerindo a ausência de perturbação depressiva (5,83 vs 6,25) e à patologia respiratória que foi elevada (57,1 vs 42,8). Não obstante, verificaram-se diferenças estatisticamente significativas quanto à carga tabágica média, sendo esta superior no sexo masculino (44,2 vs 34,89 p <,001) e aos níveis de ansiedade que se revelaram superiores no sexo feminino (9,5 vs 8,1 p <,001).

**Conclusões:** Foram poucas as diferenças encontradas entre os géneros. Destacando-se, a maior pontuação média de níveis de ansiedade do sexo feminino, sugerindo tratar-se de um grupo que provavelmente necessita de maior acompanhamento psicológico.

**Palavras-chave:** Cessação tabágica. Género. UMA. Ansiedade.

## VASCULITE COM PADRÃO RADIOLÓGICO DE PNEUMONIA INTERSTICIAL USUAL - RELATO DE 2 CASOS

**D. Barros Coelho<sup>1</sup>,** H. Novais-Bastos<sup>1</sup>, P. Caetano Mota<sup>1</sup>, N. Melo<sup>1</sup>, J.M. Jesus<sup>1</sup>, A. Morais<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário de São João. <sup>2</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A vasculite associada a ANCA é caracterizada por vasculite necrotizante dos pequenos vasos, sendo a Pneumonia Intersticial Usual (UIP) uma manifestação pulmonar grave.

**Casos clínicos:** Caso 1: sexo feminino, 82 anos. Infecções urinárias de repetição e doença renal crónica. História de tosse seca com 7 meses de evolução; DLCO 46%. TC tórax com reticulação e alterações fibróticas bilaterais, difusas com áreas de favo de mel. LBA com contagem celular diferencial com eosinofilia e neutrofilia ligeiras. Estudo autoimune com ANCA MPO > 200, PR3 < 20. Alterações interpretadas em contexto de UIP secundária a vasculite. Durante o seguimento desenvolveu insuficiência renal terminal, necessidade de nefrectomia que evidenciou sinais de envolvimento por vasculite - assumido *flare* de doença, sem hemorragia pulmonar associada, tendo efetuado plasmáfereze, pulsos de metilprednisolona e rituximab. Manteve tratamento com corticoterapia baixa dose e rituximab em manutenção com estabilidade clínica e funcional durante 2 anos, altura em que foi diagnosticado linfoma Hodgkin com agravamento clínico progressivo. Caso 2: sexo masculino, 44 anos, com diagnóstico prévio de Artrite Reumatoide sob metotrexato e corticoterapia. Tosse seca e toracalgia com 1 ano de evolução. Associadamente com parestesias dos membros inferiores e artralguas generalizadas. Crepitações no 1/3 inferior direito; Volumes pulmonares normais; DLCO 56%. TC tórax demonstra bronquiectasias de tração e favo de mel assimétricos com acometimento preferencial no lobo inferior direito. ANCA MPO positivo. EMG demonstrou mononeurite múltipla e biópsia muscular com sinais de vasculite em vaso do perímio. Em reunião multidisciplinar estabelecido o diagnóstico de vasculite com atingimento neurológico e pulmonar com padrão UIP. Medicado com rituximab com 1 ano de estabilidade, mas por agravamento radiológico, clínico e funcional recentes foi proposta terapêutica antifibrótica.

**Discussão:** A associação de vasculite com o padrão UIP é rara e está associada a um pior prognóstico, apesar de tratamento imunossupressor adequado. Assim, deverá ser considerada terapêutica antifibrótica nestes doentes.

**Palavras-chave:** Vasculite. Pneumonia intersticial usual. Fibrose.

## PARÉSIA DIAFRAGMÁTICA COMO CAUSA DE GRAVE DISFUNÇÃO RESPIRATÓRIA

**C. Parra,** B. Conde, M. Carvalho, M. Conde, L. Nascimento, A. Fernandes

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

**Introdução:** O diafragma é o principal músculo respiratório, sendo innervado pelos nervos frénicos. A sua disfunção tem uma apresentação clínica variável desde assintomática a dispneia em repouso, agravada pelo decúbito ou esforços, a insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica prolongada. A incidência de disfunção diafragmática é desconhecida dada a multiplicidade de causas associadas.

**Caso clínico:** Homem, 51 anos, não fumador, enviado a consulta de ventiloterapia por disfunção diafragmática secundária a parésia do nervo frénico. O quadro tinha-se iniciado subitamente, um mês antes, motivando recurso ao SU por omalgia esquerda com irradiação para o MSE, de agravamento progressivo. Referia síndrome gripal recente. Objectivada parésia da mão esquerda. TC cerebral sem alterações. Analiticamente: elevação das transaminases, GGT e LDH.

Internado por Neurologia para investigação. Radiografia torácica mostrava discreta elevação da hemicúpula diafragmática esquerda. RMN cervical sem lesão medular. LCR de características inflamatórias, estudo microbiológico negativo. Serologia HIV positiva, teste confirmatório subsequente negativo, IgG CMV positivo, IgM negativo. IgG EBV positivo, IgM negativo. Estudo autoimune negativo. Assumida plexopatia pós-vírica por agente indeterminado. Doente teve alta orientado para consulta de neurologia. Realizou ciclo de corticoterapia sistêmica sem resposta. Aproximadamente 1 mês após alta, pedida observação urgente por pneumologia por quadro de ortopneia e hipercapnia de novo. Sem outras queixas sugestivas de hipoventilação ou de disfunção bulbar. PFRs: alteração restritiva moderadamente grave; Redução da FVC (57%; 32% em decúbito dorsal); PIMax normal, PEmax reduzida. Iniciou VNI com modo iVAPS, EPAP 5; PS 5-10 com resolução da ortopneia e hipercapnia. Ecografia torácica confirmou redução da mobilidade do hemidiafragma esquerdo. Após 10 meses de seguimento, verifica-se recuperação funcional motora e pulmonar apesar de manter disfunção diafragmática FVC 76% (em decúbito 62%).

**Discussão:** Expõe-se um caso de disfunção diafragmática de apresentação clínica frustrante apesar de compromisso ventilatório importante, enfatizando a necessidade de alto nível de suspeição para o seu diagnóstico.

**Palavras-chave:** Disfunção diafragmática. Parésia do nervo frênico.

#### ASPERGILOSE BRONCOPULMONAR ALÉRGICA: UMA ENTIDADE RARA

**M. Costa e Silva**, R. Marçôa, D. Machado, S. Neves, R. Lima

*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho.*

**Introdução:** A aspergilose broncopulmonar alérgica (ABPA) é causada por uma reação de hipersensibilidade à espécie de *Aspergillus* ocorrendo quase exclusivamente em doentes com asma ou fibrose quística. As principais características clínicas são eosinofilia, aumento dos níveis séricos de imunoglobulina E (IgE), infiltrados pulmonares e bronquiectasias/impactação de secreções. Corticosteróides orais e antifúngicos são as abordagens terapêuticas *standard*. **Caso clínico:** Homem de 23 anos, ex-fumador (18UMA), com antecedentes de asma desde a infância (medicado com budesonida/formoterol) e sinusite, recorreu ao serviço de urgência por febre, toracalgia pleurítica e expectoração mucopurulenta. A radiografia torácica evidenciou consolidação do lobo inferior direito e o estudo laboratorial uma elevação dos parâmetros inflamatórios. Foi diagnosticada pneumonia, tendo alta medicado com amoxicilina/ácido clavulânico e azitromicina. Na consulta de reavaliação, apresentava melhoria clínica, contudo a radiografia torácica mantinha a consolidação previamente observada e infiltrado no lobo superior esquerdo *de novo*. Analiticamente apresentava eosinofilia (1.340/uL) e IgE aumentada (3.689/uL). No seguimento do estudo a tomografia computadorizada do tórax evidenciou diversas bronquiectasias em todo o parênquima, sobretudo nos andares superiores do pulmão, e áreas de consolidação. Realizada broncofibroscopia com exames bacteriológicos, micobacteriológico e citologia, negativos. Manteve eosinofilia persistente (1.970/uL), IgE aumentada (3.520/uL), e adicionalmente, IgE e IgG positivas para *Aspergillus fumigatus* e ANCs negativos. Efetuado o diagnóstico de ABPA (60 dias após o início dos sintomas) e iniciado tratamento com prednisolona 0,5 mg/kg/dia, com redução progressiva da dose. Após 3 meses de terapêutica, o doente encontra-se assintomático, com redução dos níveis de IgE total (1.408/uL) e resolução dos infiltrados previamente apresentados.

**Discussão:** A ABPA é uma doença rara, o que torna o seu diagnóstico mais difícil e tardio. A apresentação clínica com infiltrados pulmonares e ocasionalmente febre, pode conduzir erroneamente ao diagnóstico de pneumonia. Neste caso, salienta-se a importância de

uma elevada suspeição diagnóstica para permitir um diagnóstico célere e correto.

**Palavras-chave:** Aspergilose broncopulmonar alérgica. *Aspergillus fumigatus*. Bronquiectasias. Eosinofilia.

#### HIPEREOSINOFILIA ASSOCIADA À IMUNOTERAPIA - EVENTO ADVERSO?

**L. Almeida<sup>1</sup>**, D. Araújo<sup>1</sup>, V. Santos<sup>1</sup>, H. Novais-Bastos<sup>2</sup>, G. Fernandes<sup>3</sup>, A. Magalhães<sup>1</sup>, V. Hespagnol<sup>2</sup>, H. Queiroga<sup>2</sup>

*<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário São João. <sup>2</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto/35-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde. <sup>3</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.*

**Introdução:** Os inibidores do *programmed death-1* (PD-1) ou do *programmed death ligand 1* (PD-L1) estão aprovados no tratamento do cancro do pulmão de não pequenas células em 1ª e 2ª linhas, de acordo com a expressão deste marcador no tumor. A imunoterapia acarreta diferentes efeitos adversos, particularmente os imunomediados. A eosinofilia secundária à imunoterapia é rara, aqui descreve-se um caso de hipereosinofilia associado a uma resposta favorável.

**Caso clínico:** Homem de 74 anos, com antecedentes de meningioma operado, enfisema centrilobular, cardiopatia isquémica revascularizada e doença cerebrovascular, diagnosticado com carcinoma epidermóide do pulmão- estágio IIIc (T4N2M0), com expressão de PD-L1 5%. Iniciou quimioterapia com carboplatino e gemcitabina em 1ª linha. Ao 4º ciclo apresentava estabilidade imagiológica das lesões (soma de lesões alvo (SLA) 129 mm, de acordo com os critérios RECIST 1,1). Por citopenias frequentes pós quimioterapia e dadas as comorbilidades, foi decidido alterar a terapêutica para imunoterapia com nivolumab. Ao longo dos primeiros ciclos de imunoterapia, apresentou de forma flutuante eosinofilia na ordem dos 500/ $\mu$ L, porém após 15 ciclos, apresentou em hemograma de controlo eosinofilia periférica de 4.000/ $\mu$ L. As etiologias alérgica, parasitológica e auto-imune foram excluídas. Apesar da ausência de sintomatologia, foi excluído atingimento de órgão alvo no contexto da eosinofilia, nomeadamente pulmonar, gastrointestinal e cardíaco. Institui-se corticoterapia que se reduziu até uma dose de manutenção de 5 mg de prednisolona e a imunoterapia nunca foi suspensa. Em relação à eficácia do tratamento, verificou-se uma redução expressiva das lesões concomitantemente com o aparecimento da eosinofilia (SLA 25 mm, -80% em relação ao início da imunoterapia e -68% em relação à TC realizada 4 meses antes).

**Discussão:** A hipereosinofilia por ser potencialmente causadora de lesão de órgão alvo é desafiante na decisão de continuação do tratamento. No caso apresentado, para além de não ter cursado com uma alteração desfavorável, associou-se a uma excelente resposta tumoral ao tratamento.

**Palavras-chave:** Imunoterapia. Inibidores de checkpoint imunológico. Hipereosinofilia.

#### PREVALÊNCIA DE ISOLAMENTO DE MICOBACTÉRIAS NÃO TUBERCULOSAS EM DOENTES COM FIBROSE QUÍSTICA

**D. Barros Coelho<sup>1</sup>**, F. Gamboa<sup>2</sup>, M. Redondo<sup>1</sup>, A. Amorim<sup>1</sup>

*<sup>1</sup>Centro de Referência de Fibrose Quística, Centro Hospitalar Universitário de São João. <sup>2</sup>Centro de Referência de Fibrose Quística, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra.*

**Objectivos:** A prevalência de infeção por micobactérias não tuberculosas (NTM) tem aumentado. Os doentes com fibrose quística (FQ) têm maior suscetibilidade, sendo que o seu tratamento é muitas vezes um desafio clínico. Pretende-se com este trabalho identificar

a prevalência de isolamentos de NTM em exames culturais de expectoração dos doentes adultos com FQ e caracterizar estes doentes.

**Métodos:** Foram utilizadas bases de dados de doentes de dois centros de referência de FQ nacionais, Centro Hospitalar Universitário de São João e Centro Hospitalar Universitário de Coimbra. Foram identificados os doentes com isolamentos positivos para NTM em exame cultural de expectoração nos anos 2014-2018. Analisaram-se os dados sociodemográficos, de função respiratória, estado de infeção pulmonar crónica e necessidade de tratamento.

**Resultados:** Foram obtidos 24 exames culturais positivos para NTM no período 2014-2018 em 15 doentes. 67,0% do sexo masculino, mediana 41 anos de idade (min 21, máx 65). Provas funcionais respiratórias com FEV1:  $2,6 \pm 0,9L$ , FEV1%:  $77,2 \pm 30,1\%$ . 73% apresentavam infeção por *Staphylococcus aureus* e 7% por *Pseudomonas aeruginosa*. A prevalência anual aumentou de 3,7% em 2014 para 14,3% em 2018. Relativamente à espécie identificada, 66,7% foram MAC (50% *Mycobacterium intracellulare*), 13,3% de *M. abscessus* (1 deles *M. massiliense*) e isolamentos únicos de *M. goodii*, *M. xenopi*. A mediana de exames culturais positivos/ano foi de 2, sendo que apenas 2/24 amostras com cultural positivo, tinham exame micobacteriológico direto positivo. Foi obtida uma mediana de 4 exames micobacteriológicos/ano por doente com FQ, nesta amostra. 13,3% dos doentes receberam tratamento para NTM.

**Conclusões:** A prevalência de infeção por NTM tem aumentado nos últimos anos. O conhecimento epidemiológico, nomeadamente através de colheita regular de exames culturais de expectoração, torna-se importante para melhor caracterizar prevalência, as espécies mais frequentes, a sua associação com agravamento clínico e a necessidade de eventual tratamento em grupos de risco como FQ.

**Palavras-chave:** *Micobactérias não tuberculosas. Fibrose quística. Bronquiectasias.*

## EMPIEMA NECESSITANS: UMA APRESENTAÇÃO INCOMUM DE PNEUMONIA

**M. Costa e Silva**, D. Reis, T. Shiang, M. Vanzeller, D. Coutinho, E. Costa e Silva, A. Oliveira, C. Ribeiro

*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Gaia/Espinho.*

**Introdução:** O *empiema necessitans* é uma complicação rara da pneumonia bacteriana aguda, quando a infeção pulmonar é negligenciada ou inadequadamente tratada. Caracteriza-se pela extensão do pus da cavidade pleural para a parede torácica, formando uma massa no tecido mole adjacente.

**Caso clínico:** Homem de 39 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, recorreu ao Serviço de Urgência por edema e dor localizada à parede torácica anterior esquerda, associados a tosse produtiva, perda de peso e fadiga, com 2 semanas de evolução. Nega febre, hemoptise, trauma, viagens recentes ou contexto epidemiológico. O exame objetivo revelou massa torácica anterior dolorosa localizada na região peitoral. Analiticamente apresentava elevação dos parâmetros inflamatórios e anemia. Serologias para HIV e HCV negativas. Ecografia torácica evidenciou: “consolidação pulmonar e broncograma aéreo localizado nos planos do espaço pleural paracardíaco que comunica com coleção no espaço sub-peitoral direito (8 cm no maior diâmetro)”. TC tórax revelou: “consolidação parenquimatosa do segmento anterior do lobo superior esquerdo; coleção de fluidos com paredes finas, sugestiva de abscesso na parede, localizada imediatamente adjacente ao 1º, 2º e 3º espaços intercostais, profundamente dentro do músculo peitoral; aparente contiguidade (particularmente evidente no 2º espaço intercostal) com a consolidação parenquimatosa”. Biópsia aspirativa da lesão da parede torácica revelou inflamação, com infiltração de neutrófilos e os estudos microbiológicos negativos. Realizada broncofibroscopia, com estudo bacteriológico, micobacteriológico e citológico negativos. Foi iniciada antibioterapia empírica com amoxicilina/ácido

clavulânico e clindamicina, com boa evolução clínica, radiológica e analítica, completando 21 dias de terapia.

**Discussão:** O caso exposto reveste-se de interesse pela sua raridade, iconografia apresentada e pela importância de um diagnóstico e terapêutica céleres e adequados, a fim de reduzir a morbimortalidade.

**Palavras-chave:** *Empiema necessitans. Pneumonia.*

## PNEUMONIA ORGANIZATIVA COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE NÓDULOS PULMONARES HIPERMETABÓLICOS: SÉRIE DE CASOS CLÍNICOS

**T. Oliveira**, P. Vicente, F. Guedes

*Centro Hospitalar Universitário do Porto.*

**Introdução:** A pneumonia organizativa (PO) traduz-se imagiológica-mente por consolidações parenquimatosas/vidro despolido esparsos, periféricos, peribroncovasculares/perilobulares. Nódulos pulmonares são apresentação rara de PO. Apresentamos uma série de casos de PO nodular, diagnosticada no estudo de nódulos pulmonares com hipermetabolismo glicolítico sugestivo de malignidade.

**Casos clínicos:** Caso 1: homem de 74 anos, ex-fumador 100 UMA, sem outra exposição inalatória, seguido por Pneumologia por DPOC. Instalação de emagrecimento involuntário, anorexia, astenia (5 meses de evolução). TC de tórax: duas imagens nodulares (uma delas cavitada,  $16 \times 15$  mm) no pulmão direito, lobo superior. 18F-FDG-PET-TC: um dos nódulos hipermetabólico (SUVmax inicial: 3,5; tardio: 4,3). Realizada biópsia pulmonar transtorácica (BPTT) desse nódulo hipermetabólico; histologia: PO, sem neoplasia. Mantida vigilância clínico-imagiológica. Caso 2: mulher de 72 anos, sem exposição inalatória relevante; dislipidemia sob estatina e carcinoma da mama direita tratado. Referenciada a Pneumologia por astenia (6 meses de evolução). TC de tórax: nódulo espiculado, 1,5 cm, pulmão esquerdo, lobo inferior; densificações vagamente nodulares, pulmão direito, lobo superior. 18F-FDG-PET-TC: lesões ligeiramente hipermetabólicas (SUVmax: 2,22). Realizada BPTT do nódulo espiculado; histologia: PO, sem neoplasia. TC de tórax de reavaliação: sem nódulo espiculado, nova formação nodular com áreas císticas. A doente melhorou sintomaticamente, mantendo-se sob vigilância. Caso 3: homem de 81 anos, ex-fumador 20 UMA, estucador; glaucoma, hipertensão arterial e dislipidemia sob estatina. Observado por Pneumologia por febre, tosse, expectoração hemoptoica (10 dias de evolução); melhoria transitória após antibioterapia empírica. Radiografia de tórax: opacidade nodular à direita, 39 mm. TC de tórax: lesão nodular cavitada justapleural, pulmão direito, lobo superior. 18F-FDG-PET-TC: lesão pulmonar (SUVmax: 7) e adenopatias mediastínicas/bronco-hilares ipsilaterais hipermetabólicas. Realizada BPTT da lesão; histologia: PO, sem neoplasia. Descontinuada estatina - total resolução clínico-imagiológica.

**Discussão:** A PO pode apresentar características anatomofuncionais mimetizando nódulos pulmonares malignos. A BPTT permite documentar a histopatologia de PO. No entanto, a possibilidade de ocorrência de PO em contiguidade ou por consequência de neoplasias malignas obriga a um cuidadoso diagnóstico diferencial entre estas duas situações clínicas.

**Palavras-chave:** *Pneumonia organizativa. 18F-FDG-PET-TC. Nódulos pulmonares. Hipermetabolismo glicolítico. Biópsia pulmonar transtorácica.*

## PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO RECIDIVANTE: A IMPORTÂNCIA DA HISTÓRIA FAMILIAR

**D. Organista**<sup>1</sup>, F. Paula<sup>1</sup>, M. Antunes<sup>2</sup>, M. Alvoeiro<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Serviço de Pneumologia;* <sup>2</sup>*Serviço de Cirurgia Torácica, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.*

**Introdução:** A síndrome Birt-Hogg-Dubé (BHD) é uma doença rara, autossômica dominante, causada por mutações do gene da foliculite

na (FLCN). Caracteriza-se pela formação de fibrofoliculomas na pele, tumores renais, quistos pulmonares e pneumotórax espontâneos recidivantes. O diagnóstico é confirmado através de biópsia cutânea ou deteção da mutação do gene *FLCN*.

**Caso clínico:** Homem de 50 anos, não fumador. História de asma na infância e pneumotórax espontâneo à direita aos 18 anos, tendo realizado talcagem. TAC tórax com imagens quísticas bilaterais. Saudável desde então, sem queixas respiratórias, referindo surgimento de pequenas pápulas esbranquiçadas na face desde os 19 anos. Mãe asmática e fumadora, em seguimento por imagens quísticas pulmonares e lesões cutâneas semelhantes, sem história de pneumotórax, diagnosticada com síndrome BHD por biópsia cutânea, assim como a sua filha. Pai falecido por neoplasia intestinal. Face aos antecedentes, o doente realizou o teste genético que confirmou a mutação do gene *FLCN*. Permaneceu assintomático até 2018, altura em que teve episódio de pneumotórax espontâneo bilateral, submetido a talcagem bilateral por videotoroscopia. Após treino de ciclismo de montanha em 2019, apresentou recidiva do pneumotórax à direita, submetido a nova talcagem por videotoroscopia. Até à data encontra-se assintomático do ponto de vista respiratório e em seguimento por Nefrologia, sem evidência de patologia renal.

**Discussão:** Este caso reforça a importância de avaliar a história familiar nos doentes com pneumotórax e a realização de exames complementares como TC-tórax para despiste de lesões pulmonares. A hipótese de síndrome de BHD deve ser considerada em doentes com história pessoal ou familiar de pneumotórax recidivante, especialmente se existirem alterações cutâneas ou tumores renais. Os familiares de doentes com síndrome confirmada são potenciais portadores da mutação e devem realizar o teste genético. Nestes doentes, após o primeiro episódio de pneumotórax a taxa de recorrência é de 75%, podendo ser reduzida após tratamento cirúrgico.

**Palavras-chave:** *Birt-Hogg-Dubé. Pneumotórax espontâneo recidivante. História familiar.*

## CORRELAÇÃO DA PROVA DA MARCHA DOS 6 MINUTOS COM AS PROVAS DE FUNÇÃO RESPIRATÓRIA

**G. Gonçalves**, S. Cabral, A.P. Lopes

*Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

**Objectivos:** A prova da marcha dos 6 minutos (PM6M) e as provas de função respiratória (PFR) são dois dos principais exames complementares em pneumologia.

É nosso objetivo avaliar quais parâmetros se correlacionam entre os dois exames.

**Métodos:** Estudo retrospectivo com todos os pacientes que realizaram uma PM6M em um hospital terciário entre 2015 e 2018. Excluídos pacientes sob oxigenoterapia de longa duração, dificuldade na marcha, intervalo entre os dois exames superior a 180 dias ou prova da marcha interrompida. Análise estatística com correlação de Pearson.

**Resultados:** Seleccionados 315 pacientes, 54,3% homens. Os valores médios ( $\pm$  DP) da PM6M são: metros percorridos  $429,4 \pm 88,3$ m, SpO2 mínima  $89,2 \pm 6,3\%$  e frequência cardíaca média  $106,7 \pm 15,9$ bpm. Os valores médios das PFR são: VEMS  $1,95 \pm 0,79$ L ( $78,5 \pm 28,6\%$  do previsto), CVF  $2,71 \pm 0,87$ L ( $87,4 \pm 22,9\%$  do previsto), CPT  $92,6 \pm 19,2\%$  do previsto e DLCO  $71,1 \pm 24,3\%$  do previsto. Houve uma correlação linear significativa entre os metros percorridos e o VEMS ( $r = 0,404$ ,  $p \leq 0,001$ ), CVF ( $r = 0,433$ ,  $p \leq 0,001$ ) e DLCO% ( $r = 0,278$ ,  $p \leq 0,001$ ). Em relação à SpO2 mínima, houve uma correlação linear significativa com todos os parâmetros das PFR analisados: VEMS ( $r = 0,350$ ,  $p \leq 0,001$ ), VEMS% ( $r = 0,351$ ,  $p \leq 0,001$ ), CVF ( $r = 0,329$ ,  $p \leq 0,001$ ), CVF% ( $r = 0,415$ ,  $p \leq 0,001$ ), CPT ( $r = 0,304$ ,  $p \leq 0,001$ ), e DLCO% ( $r = 0,571$ ,  $p \leq 0,001$ ). A frequência cardíaca média não se correlacionou significativamente com qualquer dos parâmetros das PFR.

**Conclusões:** Os metros percorridos na PM6M e a SpO2 mínima correlacionaram-se fortemente com parâmetros das PFR. A CVF foi o

parâmetro que mais se correlacionou com os metros percorridos; a DLCO% foi o parâmetro que mais se correlacionou com a SpO2 mínima. A frequência cardíaca média não se correlacionou com qualquer parâmetro das PFR analisado.

**Palavras-chave:** *Prova da marcha dos 6 minutos. Provas de função respiratória.*

## PNEUMOTÓRAX CATAMENIAL ESQUERDO - UM CASO POUCO COMUM

**D. Organista**<sup>1</sup>, M. Pereira<sup>1</sup>, F. Paula<sup>1</sup>, M. Antunes<sup>2</sup>, C. Torres<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Serviço de Pneumologia;* <sup>2</sup>*Serviço de Cirurgia Torácica, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.*

**Introdução:** A endometriose afeta 6-10% de mulheres em idade fértil. O envolvimento torácico é uma manifestação rara e ocorre sob a forma de pneumotórax, hemotórax ou hemoptise catameniais ou nódulos pulmonares. Pneumotórax catamenial tem uma relação temporal com o início do ciclo menstrual. O hemitórax direito é o mais afetado (92%), sendo raro à esquerda (5%) ou bilateralmente (3%).

**Caso clínico:** Mulher de 31 anos, melanodérmica, enfermeira, não fumadora, evacuada de S. Tomé e Príncipe. Várias idas à urgência por quadro com 4 anos de evolução de menometrorragias abundantes, dor abdominal, toracalgia bilateral inespecífica, cansaço, dispneia e expectoração hemoptóica em relação com início da menstruação. Vários episódios de pneumotórax espontâneo esquerdo e hemopneumotórax esquerdo também coincidentes com o ciclo menstrual. História de 2 tratamentos antibióticos prévios sem isolamentos culturais ou clínica compatível com tuberculose pulmonar. Em Portugal desde fevereiro de 2019 para esclarecimento diagnóstico. Medicada 1 mês antes com anticoncetivo oral. Eupneica em ar ambiente com SpO2 98%, cicatrizes de drenagem no hemitórax esquerdo, auscultação pulmonar com murmúrio vesicular diminuído à direita. Analiticamente anemia ferropénica, serologias virais e autoimunidade negativos. TAC/RMN tórax com fenómenos retráteis, aderências pleuro-pulmonares e micronódulos em relação com cúpula diafragmática posterior à direita. Broncofibroscopia sem alterações. Ecografia pélvica sem alterações. Em novembro de 2019, quadro de toracalgia esquerda associada a novo pneumotórax esquerdo coincidente com início das perdas menstruais. Submetida a pleurectomia apical e talcagem por videotoroscopia à esquerda, com identificação de fenestrações diafragmáticas múltiplas, confirmando-se o diagnóstico de pneumotórax catamenial recidivante. Medicada com goserrelina e assintomática há 2 meses.

**Discussão:** Este caso reforça a importância da suspeita clínica de pneumotórax catamenial em mulheres em idade fértil, mesmo quando localizado à esquerda. O espessamento pleural cicatricial direito admite-se em contexto de eventuais hemopneumotórax prévios nesta localização. Nestes casos, deve ser feita uma abordagem multidisciplinar, com ênfase no tratamento cirúrgico e hormonal.

**Palavras-chave:** *Endometriose. Pneumotórax catamenial. Hemitórax esquerdo.*

## PRESSÃO POSITIVA NA VIA AÉREA: LIMITAÇÕES DE UMA TERAPIA COMUM NUM DOENTE INCOMUM

**S. Costa Martins**, J. Barata, M. Baptista, A. Craveiro, I. Vicente, E. Magalhães, M. Jesus Valente, S. Valente

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

**Introdução:** Na síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS), nomeadamente nas formas moderadas a graves, a terapêutica com pressão positiva na via aérea (PAP) diminui a ocorrência de eventos

cardiovasculares e respetiva mortalidade, sendo reconhecida como tratamento de eleição nestes doentes. Todavia, existem exceções em que a sua implementação implica a gestão de condições não descritas na literatura, como se pretende demonstrar com o presente caso clínico.

**Caso clínico:** Homem de 52 anos, com HTA controlada com três fármacos, hipotireoidismo e excesso de peso com lipodistrofia a nível cervical. Foi submetido a cirurgia corretiva de malformação da charneira occipito-vertebral há 3 anos, da qual resultou extubação complicada com necessidade de traqueostomia e, posteriormente, colocação de prótese fonatória temporária para melhor vocalização até apresentar condições para encerramento permanente do estoma. O doente é avaliado por roncopatia e sonolência diurna com anos de evolução, tendo realizado polissonografia de nível 3 que confirmou a presença de SAOS grave (IAH de 57,9 eventos/hora). Foi adaptado a auto-CPAP em laboratório, com titulação gradual e controlada de pressão positiva para permitir a estabilização da via aérea de acordo com a necessidade e tolerância, a qual decorreu sem intercorrências apesar do presumível risco imposto pela prótese fonatória. Em consulta de reavaliação, o doente apresentou boa adesão terapêutica, melhoria significativa da sintomatologia e qualidade de vida e correção do IAH à custa de pressão (percentil 95) de 16 cmH<sub>2</sub>O.

**Discussão:** Descreve-se um caso em que a terapia recomendada é o uso de PAP, mas cujo biótipo e especificidades incomuns produzem um desafio à sua implementação. A prótese fonatória, como solução temporária até ao encerramento permanente da traqueostomia, não deverá justificar um atraso na instituição de PAP perante um SAOS grave. Contudo, deverá ser assegurada a titulação de pressões positivas em laboratório e mantida vigilância por otorrinolaringologia para avaliar a integridade da traqueostomia.

**Palavras-chave:** Síndrome apneia obstrutiva do sono. Pressão positiva na via aérea. Traqueostomia. Prótese fonatória.

## REBIOPSIA NO CANCRO DO PULMÃO EM PROGRESSÃO: A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL PERIFÉRICO

J. Costa, J. Ribeiro, S. Braga, R. Martins Natal, M. Oliveira, G. Samouco, R. Gomes, A. Tavares, L. Ferreira

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

**Objectivos:** A rebiopsia tecidual está recomendada no cancro do pulmão (CP) em progressão, desempenhando um importante papel na identificação de mecanismos de resistência adquirida, de que é exemplo a transformação histológica e alteração do estado mutacional. Pretendemos avaliar o impacto da rebiopsia tecidual em doentes com CP em progressão seguidos na consulta de Pneumologia Oncológica da ULS Guarda.

**Métodos:** Identificação dos indivíduos com CP submetidos a rebiopsia tecidual entre 2017-2019 por evidência de progressão e colheita dos respetivos dados clínicos e demográficos.

**Resultados:** No período considerado, 13 doentes com idade média de 64 anos (100% do sexo masculino) foram submetidos a rebiopsia tecidual. Distribuição anatomopatológica inicial: adenocarcinoma (46,2%, n = 6), epidermoide (38,5%, n = 5), neuroendócrino (7,6%, n = 1), CPNPC não especificado (7,6%, n = 1). O estudo mutacional e expressão PD-L1 foram requisitados em 69% (9/13) e 76,9% (10/13), respetivamente: sem mutações suscetíveis de terapêutica alvo, expressão PD-L1 > 50% em 23% (3/13) e 1-50% em 15% (2/13). As formas prévias de terapêutica compreendiam cirurgia + QT adjuvante (15%, n = 2), RT com intenção curativa (7,6%, n = 1), RT + QT concomitantes (7,6%, n = 1), QT paliativa (61,5%, n = 8) e imunoterapia (69%, n = 9). A abordagem da rebiopsia foi maioritariamente endobrônquica (61,5%, n = 8), seguindo-se EBUS-TBNA (23%, n = 3), BATT (7,6%, n = 1), biopsia abdominal (7,6%, n = 1). Taxa de deteção de malignidade de 76,9% (10/13). Verificou-se alteração do tipo histológico em 30% (3/10): adenocarcinoma em carcinoma epi-

dermoide, carcinoma epidermoide em adenocarcinoma, neuroendócrino em carcinoma epidermoide. O estudo de mutações e expressão PD-L1 foram solicitados em 90% (9/10) e 80% (8/10), com alteração da expressão PD-L1 no sentido positivo em 20% (2/10, expressão de 20% e 50%), sem alterações do estado mutacional.

**Conclusões:** A casuística descrita realça a importância da rebiopsia tecidual no CP em progressão, podendo ser decisiva no processo de decisão terapêutica, na possibilidade de melhor qualidade de vida e na esperança numa sobrevida mais prolongada.

**Palavras-chave:** Rebiopsia. Cancro do pulmão. Transformação histológica.

## CARACTERIZAÇÃO DE LINFOMAS DIAGNOSTICADOS NUMA UNIDADE DE PNEUMOLOGIA DE INTERVENÇÃO

D. Organista, C. Sousa, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo

*Unidade de Pneumologia de Intervenção, Hospital Pulido Valente; Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.*

**Introdução:** Os linfomas frequentemente metastizam para o pulmão. O linfoma pulmonar primário é uma patologia rara correspondendo a 0,5 a 1% de todas as malignidades primárias que envolvem o pulmão. Os subtipos mais comuns são: linfoma MALT (58-90%), linfoma difuso de grandes células B (10-20%) e outros linfomas não-Hodgkin ou linfoma de Hodgkin. O seu diagnóstico é desafiante pelos sintomas e sinais clínicos inespecíficos.

**Objectivos:** Apresentar a experiência da nossa unidade no diagnóstico de casos de linfoma com atingimento pulmonar entre janeiro de 2014 e junho de 2019.

**Métodos:** Foi realizado um estudo retrospectivo dos resultados anatomo-patológicos de todos os exames realizados. Dos 11 resultados de linfoma, foram avaliadas as seguintes características: género e idade do doente, forma de apresentação radiológica, método de diagnóstico, subtipo histológico, diagnóstico inicial ou recidiva, terapêutica prévia e tempo até recidiva.

**Resultados:** Foram diagnosticados 11 casos de linfoma (5 homens e 6 mulheres), com média etária de 63 anos. Na histologia: 6 casos de linfoma difuso de grandes células B, 4 casos de linfoma MALT e 1 caso de linfoma de células T linfoblástico. Os padrões radiológicos mais comuns foram massa, nódulo, consolidação e derrame pleural, sendo que em 6 casos havia atingimento ganglionar. O diagnóstico foi efetuado por biópsia pulmonar transbrônquica (n = 6), biópsia brônquica (n = 3), toracocentese (n = 1) e biópsia pulmonar transbrônquica e toracocentese (n = 1). Registaram-se 6 casos de diagnóstico inaugural e dos 5 casos de recidiva, o tratamento prévio mais comum foi quimioterapia, com tempo médio de recidiva de 8,7 anos.

**Conclusões:** Na ausência de padrões radiológicos específicos, a presença de nódulos, massas, consolidações, opacidades em vidro despolido ou derrame pleural, pode indicar doença linfoproliferativa, mesmo após muito tempo livre de doença (no caso de recidiva). O diagnóstico definitivo deve ser realizado por métodos invasivos.

**Palavras-chave:** Linfoma. Diagnóstico. Padrão radiológico. Pulmão.

## TUBERCULOSE SOB PNEUMONITE DE HIPERSENSIBILIDADE. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

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

*Hospital de Santa Marta.*

**Introdução:** As pneumonites de hipersensibilidade conduzem, frequentemente, à necessidade de corticoterapia prolongada. A tuberculose (TB) é uma infeção pelo *Mycobacterium tuberculosis* (Mt)



que, frequentemente, conduz a cursos clínicos indolentes de difícil diagnóstico, particularmente nos doentes imunossuprimidos.

**Caso clínico:** Reporta-se o caso de um doente do sexo masculino com 72 anos de idade, de ascendência indiana, nascido em Moçambique e a residir em Portugal há 30 anos. Autônomo e com contacto regular com pombos. Da história médica realçava-se hipertensão arterial essencial, obesidade, SAOS, talassémia *minor* e veíte pós-facoemulsificação. Por cansaço agravado, tosse seca e febre com uma semana, dirigiu-se ao serviço de urgência (SU); assumiu-se pneumonia adquirida na comunidade a condicionar insuficiência respiratória parcial que melhorou paulatinamente após antibioterapia. Neste internamento, efetuou-se estudo funcional respiratório que revelou grave alteração ventilatória restritiva e tomografia computadorizada (TC) torácica a revelar alterações sugestivas de *crazy paving* de predomínio inferior. Realizou-se TC abdominal que revelou adenopatias retroperitoneais, retrocavas e ilíacas primitivas. A broncofibroscopia não revelou achados relevantes. Os exames culturais, diretos e moleculares foram negativos. No decorrer do internamento verificou-se IGRA negativo. Foi orientado para consulta do interstício, assumindo-se pneumonite de hipersensibilidade após precipitinas positivas para antígeno da pena de pombo com resposta favorável sob corticoterapia. Todavia, por recidiva sintomatológica e astenia, foi efetuada nova observação em SU com exames de imagem, tendo sido internado por suspeita de adenite mesentérica. Por declínio clínico, foi reavaliado tomograficamente e endoscopicamente. Nesta altura, identificou-se IGRA positivo, teste de amplificação de ácidos nucleicos e exames culturais dos lavados e suco gástrico positivos para Mt. As adenopatias foram abordadas cirurgicamente com citologia positiva para Mt. Assumiu-se TB pulmonar e ganglionar e iniciaram-se antibacilares, embora com desfecho desfavorável.

**Discussão:** Os doentes imunossuprimidos exigem reavaliações micobacteriológicas pelos riscos de reativação/infecção por Mt com curso clínico indolente e que podem condicionar diagnóstico tardio, como demonstrado.

**Palavras-chave:** Tuberculose pulmonar. Tuberculose ganglionar. Pneumonite de hipersensibilidade.

## SAOS NO RSD. PARA ALÉM DE UMA EXISTÊNCIA COMUM?

K. Lopes<sup>1</sup>, J. Borges<sup>2</sup>, F. Teixeira<sup>2</sup>, J. Moita<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Barreiro Montijo. <sup>2</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Objectivos:** A SAOS é relativamente comum nos distúrbios do comportamento do REM (RSBD) e, além de partilharem factores de risco, estas entidades podem apresentar-se com sintomas semelhantes. Assim, importa perceber a influência da SAOS nos RSBD. Comparação entre doentes com RSBD/SAOS vs doentes com RSBD sem SAOS. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com RSBD identificados em Polissonografia nível I no Centro de Medicina do Sono - Centro Hospitalar Universitário Coimbra. Análise estatística realizada usando o programa SPSS v22.0.

**Resultados:** Identificámos 45 doentes RSBD/SAOS e 18 doentes RSBD/sem SAOS, semelhantes em género, idade (67,27 vs 64,50 anos) e IMC (28,04 vs 25,95 kg/m<sup>2</sup>). Quanto aos dados polissonográficos, embora o subgrupo RSBD/SAOS apresentasse maiores latência ao sono (33,77 vs 23,83 min), índice de microdespertares (23,89 vs 21,06/h) e percentagem de sono REM (16,82 vs 13,67%), e menor eficiência do sono (73,70% vs 74,81%), estas diferenças não foram estatisticamente significativas. Das manifestações do RSBD, a ausência de atonia foi mais frequente no subgrupo RSBD/SAOS (75,6% vs 44,4%; p = 0,043), tal como as manifestações motoras e verbais, ainda que estas últimas sem diferenças estatisticamente significativas. Verificou-se ainda que o subgrupo RSBD/SAOS tinha mais medicação associada a RSBD (22 vs 7) e mais hábitos etílicos (9 vs 2).

**Conclusões:** Sendo relativamente comum a comorbilidade SAOS-RSD, acreditamos que a relação entre estas entidades possa ir além de uma coexistência comum. A maior ausência de atonia no grupo RSBD/SAOS poderia ser explicada pelo maior índice de microdespertares associado à SAOS, no entanto, este não foi significativamente diferente. Essa fragmentação do sono na SAOS, poderia igualmente justificar as maiores manifestações motoras e verbais no RSBD/SAOS. Reconhecemos como limitações deste estudo a dimensão da amostra e os subgrupos não estarem padronizados para controlo de outras variáveis, embora apresentem características demográficas semelhantes.

**Palavras-chave:** SAOS. RSBD. distúrbios do REM.

## QUERATODERMIA PALMOPLANTAR COMO MANIFESTAÇÃO DE ADENOCARCINOMA PULMONAR

D. Canhoto, A.J. Ferreira

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Introdução:** A acroqueratose consiste numa dermatose caracterizada por lesões hiperqueratósicas e espessamento cutâneo que atingem predominantemente as extremidades. Quando adquirida, encontra-se por vezes associada a neoplasia de órgão interno, como a pulmonar. A sua variante paraneoplásica acompanha de forma paralela o desenvolvimento da neoplasia, ocasionalmente precedendo as manifestações do tumor primário.

**Caso clínico:** Homem de 78 anos, *performance status* ECOG 4, fumador em abstinência, sob quimioterapia com esquema de cisplatina e pemetrexed por adenocarcinoma pulmonar com metastização pleuropulmonar contralateral, ganglionar torácica, e óssea, foi internado a partir da urgência por pneumonia adquirida na comunidade. Além das manifestações clínicas associadas com a pneumonia (tosse acessual produtiva, febre alta e dispneia) e com a neoplasia metastizada de base (síndrome constitucional, dor óssea de características inflamatórias), apresentava, nas plantas dos pés, lesões queratósicas descamativas de distribuição em *moccasin*, nas quais se individualizavam sulcos lineares profundos. Estas, de surgimento após o diagnóstico da neoplasia, foram inicialmente interpretadas como *tinea pedis* e tratadas empiricamente com múltiplos cursos de antifúngicos tópicos, sem melhoria. Perante a refractariedade à terapêutica, foi colocada a hipótese de queratoderma palmoplantar em relação com o tumor e o doente foi medicado sintomaticamente com ácido salicílico 10%, com melhoria. Apesar da melhoria a curto prazo com o tratamento da intercorrência infecciosa, o doente veio a falecer por progressão da doença.

**Discussão:** O reconhecimento das dermatoses paraneoplásicas fornece indícios que podem permitir a identificação atempada de neoplasia oculta. A sua evolução, paralela com a da neoplasia de base, pode constituir uma forma adicional de monitorização clínica durante o tratamento e vigilância do tumor primário.

**Palavras-chave:** Queratoderma palmoplantar. Dermatoses paraneoplásicas. Adenocarcinoma do pulmão.

## HEMOPTISES E TROMBOEMBOLISMO PULMONAR: UMA BALANÇA DIFÍCIL DE EQUILIBRAR

C. Sousa<sup>2</sup>, J. Barbosa<sup>1</sup>, C. Pereira<sup>1</sup>, C. Gomes<sup>1</sup>, L. Carvalho<sup>1</sup>, J. Semedo<sup>1</sup>, C. Bárbara<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. <sup>2</sup>Serviço de Pneumologia, Hospital Central do Funchal.

**Introdução:** Na gestão de hemoptises ligeiras a moderadas, recorre-se muitas vezes a fármacos anti-fibrinolíticos como o ácido tranexâmico. Este fármaco não está isento de riscos, podendo associar-se a eventos trombóticos.

**Caso clínico:** Os autores relatam o caso de uma doente de 79 anos, com o diagnóstico prévio de bronquiectasias, que é internada por quadro de hemoptises ligeiras a moderadas, sem repercussão hemodinâmica, refratárias ao tratamento com ácido aminocapróico. Foi submetida, no primeiro dia de internamento, a broncofibroscopia que demonstrou oclusão do brônquio intermediário direito por coágulo. Foi por isso reencaminhada para a realização de angio-TC de tórax que revelava conteúdo na árvore brônquica direita (BLID), que no contexto era valorizado como conteúdo hemático, mas sem evidência de trombos nos ramos arteriais. Ao quinto dia de internamento mantinha hemoptises moderadas pelo que iniciou terapêutica com ácido tranexâmico, tendo apresentado alucinações visuais como efeito adverso imediato. Apesar das medidas conservadoras, por manter as perdas hemorrágicas, fez nova angio-TC tórax com fase arterial dirigida às artérias brônquicas que revelou a presença de duas artérias brônquicas (à direita fazendo parte de um ramo inter-costo-brônquico e à esquerda com origem independente da aorta), assim como tromboembolismo pulmonar bilateral periférico com eventual enfarte pulmonar à direita. Foi submetida a embolização das artérias brônquicas com franca redução da vascularização distal intraparenquimatosa. Após esta intervenção, manteve-se sem qualquer evidência de perdas hemorrágicas pelo que iniciou terapêutica com Enoxaparina em dose terapêutica até alta hospitalar, altura em que iniciou anticoagulação oral.

**Discussão:** Com este caso clínico pretende-se ressaltar um possível efeito adverso do ácido tranexâmico e ainda chamar a atenção para a dificuldade na gestão da anticoagulação no caso de um tromboembolismo pulmonar que ocorreu na sequência de tratamento de hemoptises. Neste caso, após embolização das artérias brônquicas foi possível iniciar anticoagulação com segurança.

**Palavras-chave:** Hemoptises. Tromboembolismo pulmonar. Ácido tranexâmico. Broncofibroscopia.

## EXPERIÊNCIA PRELIMINAR COM AGENTES ANTIFIBRÓTICOS DE UM CENTRO HOSPITALAR

**R.Q. Rodrigues**, A.C. Pimenta, M. Carvalho, A.I. Loureiro, A. Vale, A. Fernandes

*Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.*

**Introdução:** As doenças pulmonares fibrosantes têm mau prognóstico. A pirfenidona e o nintedanib são fármacos moduladores das vias de fibrose que demonstraram benefícios na Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), diminuindo a taxa de declínio funcional e o tempo até à 1ª exacerbação e consequentemente a mortalidade. São utilizados no nosso hospital desde 2016.

**Objectivos:** Descrever a experiência do nosso hospital com antifibróticos.

**Métodos:** Recolha retrospectiva dos dados do processo clínico dos doentes seguidos em consulta de Doenças Difusas do Pulmão que efetuaram estes fármacos.

**Resultados:** Desde 2016, 16 doentes foram tratados com antifibróticos, a maioria homens (n = 13, 81,25%), com média de idades ao diagnóstico de 65,90 ± 11,2 anos. A maioria tinha diagnóstico de FPI (n = 14, 87,5%), com 2 casos prescritos off label. Verificou-se um tempo mediano decorrido entre o diagnóstico e o início de tratamento de 5,6 [10,7] meses para os doentes diagnosticados desde 2016. Sete doentes foram tratados com pirfenidona e 9 com nintedanib. Dois doentes realizaram tratamento com ambos os fármacos, após suspensão do primeiro por efeitos laterais (EL) graves. Reportaram-se EL em 12 doentes. A frequência destes foi mais elevada com o nintedanib (n = 8, 72,7% vs 27,3%, p = 0,026). Verificaram-se EL clinicamente relevantes (com necessidade de redução da dose ou suspensão do fármaco) em 11 doentes (68,8%) que resultaram em suspensão em 3 casos (18,8%). A ocorrência destes EL foi tendencialmente superior nos doentes tratados com nintedanib. Nos casos de suspensão com nintedanib (n = 2) e pirfenidona (= 1), esta

decisão deveu-se, respetivamente, a diarreia grave e a rash cutâneo pruriginoso. A duração média do tratamento foi 26,3 ± 8,7 meses. Apenas 2 (12,5%) doentes sofreram exacerbação sob antifibrótico, uma destas fatal.

**Conclusões:** As conclusões deste estudo são limitadas pelo pequeno tamanho amostral; ainda assim, o perfil de segurança da pirfenidona aparenta ser mais favorável. O número reduzido de exacerbações sob antifibrótico poderá traduzir importante eficácia destes fármacos.

**Palavras-chave:** Nintedanib. Pirfenidona. Fibrose pulmonar idiopática. Experiência preliminar.

## MENINGIOMA MALIGNO COM METASTIZAÇÃO PULMONAR - 30 ANOS DEPOIS

**S. Guerra**, R. Ferro, M. Conceição, A. Cunha, J. Correia, J. Vale, A. Torres

*Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** A metastização pulmonar ocorre frequentemente em neoplasias da mama, colorretal, pulmonar, renal, cabeça e pescoço e útero. Embora seja uma entidade rara, pode verificar-se secundariamente a meningioma maligno intracraniano, principalmente naqueles que ocupam a região parasagital, por via hematogénea, ou após abordagem cirúrgica. Não existe tratamento específico em casos de metastização à distância.

**Caso clínico:** Mulher de 58 anos, não fumadora, referenciada à consulta de Pneumologia por quadro de tosse com expectoração mucosa e toracalgia esquerda tipo pleurítica intermitente, com 5 meses de evolução. Negava dispneia, pieira, febre, sudorese noturna, anorexia ou perda ponderal. Sem antecedentes patológicos respiratórios. Antecedentes de meningioma maligno da região pterional esquerda com invasão da fossa pterigomaxilar, aos 26 anos de idade, tendo realizado remoção cirúrgica e radioterapia. Posteriormente, com enucleação do olho esquerdo e múltiplas cirurgias reconstrutivas com colocação de implante e prótese ocular, mantendo seguimento em Neurocirurgia, sem episódios de recidiva. Realizou radiografia de tórax que mostrou múltiplas áreas hipotransparentes nodulares bilaterais. A tomografia computadorizada de tórax revelou múltiplos nódulos de tamanho variável peri-centimétrico, com distribuição aleatória, sugestivos de metastização pulmonar. A video-broncofibroscopia não mostrou alterações, sendo o aspirado brônquico negativo para células neoplásicas. Realizou biópsia transtorácica de um dos nódulos revelando tratar-se de nódulo meningotelioide, com expressão de vimentina, antigénio de membrana epitelial e recetores de progesterona. A tomografia de emissão de positrões excluiu atividade da doença a outros níveis. A doente foi referenciada a consulta de Oncologia, estando sob terapêutica com tamoxifeno.

**Discussão:** Os autores apresentam um caso de meningioma maligno com metastização pulmonar cerca de 30 anos após o diagnóstico do tumor primário, traduzindo a importância da sua inclusão no diagnóstico diferencial. A literatura reporta um tempo médio entre o diagnóstico do meningioma e a metastização de 6 até 20 anos. O prognóstico é incerto, não havendo atualmente seguimento e abordagem terapêutica estabelecidos.

**Palavras-chave:** Metastização pulmonar. Meningioma maligno.

## OSILOMETRIA DE IMPULSO EM DOENTES COM DOENÇA PULMONAR OBSTRUTIVA CRÓNICA

**M. Pimenta Valério**, D. Marques Rodrigues, S. Sousa, C. Rodrigues

*Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

**Objectivos:** O diagnóstico de doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) baseia-se na espirometria. No entanto a execução de mano-

bras expiratórias forçadas é difícil para alguns doentes. A oscilometria avalia a mecânica ventilatória e não é dependente de esforço, sendo o nível de colaboração necessário significativamente inferior. É por isso pertinente questionar a sua aplicabilidade nestes indivíduos. Pretendemos com este estudo comparar resultados de oscilometria com os obtidos por espirometria em doentes com diagnóstico prévio de DPOC.

**Métodos:** Realizou-se estudo retrospectivo das oscilometrias e espirometrias realizadas, durante o período de um ano, a doentes com DPOC seguidos em consulta de Readaptação Funcional Respiratória, com posterior análise estatística realizada com IBM SPSS® (versão 20).

**Resultados:** Foram incluídos 53 doentes, com idade média de 69,8 ± 8,8 anos, 88,7% do sexo masculino, com valor médio de volume expiratório máximo no primeiro segundo (VEMS) pós-broncodilatação de 53,8% previsto. Em relação à gravidade da obstrução (critérios GOLD): ligeira - 7,5%; moderada - 43,4%; grave - 45,3%; muito grave - 3,4%. Na oscilometria a obstrução, classificada através da conjugação dos valores de R5 e X5 (segundo Vogel e Smith), permitiu-nos dividir os doentes em 4 grupos: normal - 9,4%; ligeira - 15,1%; moderada - 13,2%; grave - 62,3%. Deste modo, 5 doentes não apresentavam critérios de obstrução das vias aéreas segundo os resultados da oscilometria - sensibilidade de 90,6%. No entanto, ao correlacionarmos os valores de VEMS1 com R5 verificámos que estes têm uma relação linear estatisticamente significativa ( $p < 0,001$ ), com direcção negativa, moderada ( $r = -0,423$ ). A correlação entre VEMS1 e X5 apresenta também relação linear estatisticamente significativa ( $p < 0,001$ ), com direcção positiva, forte ( $r = 0,655$ ).

**Conclusões:** Existe correlação estatisticamente significativa entre os valores de VEMS e R5/X5 em doentes com DPOC. Este resultado pode ser vantajoso para a abordagem de doentes em que existe suspeita diagnóstica de DPOC e incapacidade para a realização de manobras forçadas.

**Palavras-chave:** DPOC. Oscilometria. Espirometria.

## ACTINOMICOSE TORÁCICA: HETEROGENEIDADE CLÍNICA E TERAPÉUTICA

C.G. Cardoso<sup>1</sup>, C. Freitas<sup>1,2</sup>, I. Gomes<sup>1</sup>, A. Magalhães<sup>1</sup>, G. Fernandes<sup>1,2</sup>, S. Guimarães<sup>2,3</sup>, P.C. Mota<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de São João do Porto. <sup>3</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A actinomicose é uma infeção supurativa crónica causada por bactérias anaeróbias da espécie *Actinomyces*. O envolvimento torácico é raro (15% casos), com apresentações diversas e inespecíficas, implicando diagnóstico diferencial minucioso, e podendo comprometer o tratamento atempado.

**Casos clínicos:** Caso 1. Mulher, 47 anos, fumadora, conetivite mista sob azatioprina e prednisolona. No último ano, dispneia para grandes esforços, tosse produtiva, emagrecimento e múltiplas infeções respiratórias. Tomografia computadorizada (TC) de tórax: redução do calibre do brônquio principal esquerdo (BPE). Broncofibroscopia (BFC): estenose quase total do BPE, mucosa irregular e placas nacaradas; histologicamente: colónias características de *Actinomyces spp.* Dilatação endoscópica e iniciada amoxicilina oral (recusou tratamento endovenoso). Atualmente, 27º mês de tratamento: melhoria clínica ligeira, sem tratamento endoscópico recente. Caso 2. Homem, 70 anos, ex-fumador, doença pulmonar obstrutiva crónica, sequelas de tuberculose pulmonar. Dispneia para mínimos esforços, expectoração hemoptóica, e infeções respiratórias graves. TC tórax: extensa consolidação lobar inferior esquerda, com múltiplas cavitações com conteúdo líquido-gasoso. Citologia de lavado brônquico: microrganismos característicos de *Actinomyces spp.* Iniciada ampicilina endovenosa (25 dias), poste-

riormente amoxicilina oral. Atualmente, 34º mês de tratamento: franca melhoria clínica e radiológica. Caso 3. Homem, 46 anos, fumador, má higiene oral. No último mês, dor pleurítica direita e febre, medicado com amoxicilina-ácido clavulânico, sem eficácia clínica. Ecograficamente: derrame pleural direito loculado. Líquido pleural purulento, compatível com empiema. Colocado dreno torácico e iniciado, empiricamente, piperacilina-tazobactam. Melhoria clínica, mas persistência de alteração radiológica. Isolamento microbiológico posterior de *Actinomyces meyeri* no líquido pleural. Instituída antibioterapia com clindamicina, durante 4 meses, com resolução clínica e radiológica.

**Discussão:** A actinomicose torácica, embora rara, constitui uma entidade importante devido à heterogeneidade na apresentação e consequente dificuldade no diagnóstico e tratamento, que deverá ser individualizado, atendendo a fatores de risco do doente e resposta inicial. Preconiza-se antibioterapia prolongada, ocasionalmente complementada com cirurgia, não indicada nestes 3 casos, para erradicação da infeção.

**Palavras-chave:** Actinomicose torácica. Empiema. Actinomicose endobrônquica.

## MICOBACTERIOSE NÃO TUBERCULOSA E ABPA EM DOENTE COM FIBROSE QUÍSTICA

D. Barros Coelho, A. Amorim

Centro de Referência de Fibrose Quística, Centro Hospitalar Hospitalar Universitário S.João.

**Introdução:** A infeção por micobactérias não tuberculosas (NTM) permanece um desafio, principalmente em doentes com múltiplas infeções como pode ocorrer na fibrose quística (FQ).

**Caso clínico:** Sexo feminino, 21 anos, FQ (delF508/delF508), diabetes. Na primeira observação no nosso centro em Maio/18 apresentava queixas de novo de fadiga, menor tolerância ao esforço, emagrecimento, pior controlo glicémico. Infeção crónica por SAMS, *Pseudomonas aeruginosa*; FEV1: 41,5%. Sob tratamento com tobramicina e colistina inalada. Na avaliação posterior, IgE total 2.780 kU/L, IgE Asp 18,4 Ku/L, IgG Asp 193 mgA/L e precipitinas positivas. TC tórax: extensas lesões apicais císticas, impactação brônquica, densificações com broncograma aéreo, micronodulação com padrão "tree-in-bud". A doente foi internada no início de junho/18 para otimização terapêutica, antibioterapia ev (amicacina e piperacilina-tazobactam) e início de itraconazol, tendo apresentado melhoria clínica e diminuição de IgE (1.458 kU/L), sem corticoterapia. Nas seguintes colheitas de expectoração isolamentos de *Mycobacterium intracellulare*, tendo iniciado terapêutica com azitromicina 250 mg/dia + rifampicina 600 mg/dia + etambutol 800 mg/dia e suspensão itraconazol pelo risco de interação com rifampicina. Por aumento da IgE total para 1670 e diminuição do FEV1 para 34% iniciou também tratamento para ABPA. Atendendo a fatores de risco para formas invasivas de aspergilose, decidido iniciar em regime de internamento anti-fúngico e só depois prednisolona PO. Na primeira toma de anfotericina B desenvolveu flushing, dispneia e broncospasma, sendo alterado antifúngico para voriconazol e a rifampicina substituída por clofazimina 100 mg id. Posteriormente iniciou amicacina inalada. Atualmente apresenta-se clinicamente estável, com IgE total de 355 e micobacteriológicos de expectoração negativos desde há 10 meses.

**Discussão:** Este caso demonstra a complexidade das infeções no doente com FQ, nomeadamente, as potenciais interações farmacológicas e efeitos laterais. De salientar também o uso da clofazimina e amicacina inalada no tratamento da infeção por MAC, que apesar de serem considerados de 2ª linha, mostraram-se uma opção eficaz.

**Palavras-chave:** Fibrose quística. Micobactérias não tuberculosas. ABPA.

## RSBD E SAOS. DE QUE DOENTES ESTAMOS A FALAR?

J. Borges<sup>1</sup>, K. Lopes<sup>2</sup>, M.F. Teixeira<sup>3</sup>, J. Moita<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. <sup>2</sup>Centro Hospitalar Barreiro Montijo. <sup>3</sup>Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Objectivos:** Os distúrbios do comportamento do REM (RSBD) são uma parassónia caracterizada por comportamentos anormais em sono-REM. Em cerca de 30-60% dos casos associa-se com SAOS, existindo fatores de risco comuns. Caracterização clínica e polissonográfica dos doentes com RSBD e SAOS concomitante.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos RSBD associados a SAOS identificados em Polissonografia nível I no Centro de Medicina do Sono - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Análise estatística realizada com recurso ao programa SPSS v22.0.

**Resultados:** Identificámos 45 doentes (37 homens/8 mulheres), com idade média de 67,27 ± 13,33 anos e IMC 28,04 ± 4,10 kg/m<sup>2</sup>. Cinco doentes apresentavam Doença de Parkinson, 3 D. Alzheimer, 3 AVC, e 22 doentes possuíam medicação associada a RSBD. Registou-se um RDI de 19,44 ± 15,09/h, sendo que 22 doentes (60%) apresentavam RDI > 15/h e 9 (20%) RDI > 30/h. A SatO<sub>2</sub> mínima foi 86,61 ± 4,24% e tempo de SatO<sub>2</sub> < 90% de 5,29 ± 11,44min. A latência ao sono foi 33,77 ± 33,54 min, índice de microdespertares 23,89 ± 11,54/h, WASO 83,32 ± 51,76 min, eficiência de sono 73,70 ± 12,55% e com sono-REM em 16,82 ± 6,22%. Das manifestações de RSBD, 75,6% doentes apresentaram manifestações motoras, 40% verbalizações e 75,6% ausência de atonia. 21 doentes referiram hetero-agressão e 5 auto-agressão. Quatro doentes tinham perturbação de stress pós-traumático.

**Conclusões:** Neste estudo verificamos que, como esperado, os doentes eram maioritariamente homens, idosos e com excesso de peso. Embora a maioria apresentasse outros fatores para RSBD (patologia neurodegenerativa ou fármacos), 18 doentes não tinham nenhuma destas condições. Apenas 9 doentes apresentavam SAOS grave, o que poderá ser justificado pelo efeito potencialmente protector dos RSBD no IAH. Consideramos essencial estudos que caracterizem os doentes com ambas as comorbilidades, de forma a clarificar qual a verdadeira inter-relação entre elas.

**Palavras-chave:** SAOS. RSBD. Distúrbios do sono REM.

## POTENCIALIDADES DE UM ACTÍGRAFO - SENSORES LUMINOSOS E HIGIENE DO SONO

L. Almeida<sup>1</sup>, P. Amorim<sup>1</sup>, S. Saganha<sup>2</sup>, M. Van Zeller<sup>3</sup>, M. Drummond<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Psicologia, Centro Hospitalar Universitário São João. <sup>3</sup>i3S-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde.

**Objectivos:** A actigrafia avalia os ciclos de atividade e repouso ao longo do dia. O actígrafo mede a atividade motora, estimando os períodos de sono e vigília. Sendo a higiene do sono essencial ao controlo das patologias do sono, actígrafos com sensores luminosos fornecem informação adicional.

**Métodos:** Análise das actigrafias realizadas num laboratório de sono em 2019.

**Resultados:** Incluíram-se 37 exames, sendo 73% requisitados por queixas de insónia e 27% de hipersonolência. Predominou o sexo feminino (59,5%, n = 22) com idade média de 49,2 ± 13,6 anos. Relativamente à higiene do sono, 62,2% são regulares na hora de deitar e adormecer e 59,5% na hora de acordar. Há uma tendência para maior regularidade nos doentes com queixas de insónia. Em relação à exposição à luz azul, 96,9% estiveram expostos 30 minutos antes de adormecer, 21,9% adormeceram expostos e 90,6% tem exposição nos períodos em que acorda durante a noite. Não foram

encontradas diferenças nestes hábitos entre os dois grupos, no entanto verificou-se que os doentes que adormeceram expostos à luz azul têm um tempo na cama (TIB) [10: 21 (IQR 2: 22) vs 8:45 (IQR), p = 0,001] e tempo de sono total (TST) superiores (8:46 (IQR1: 43) vs 6:49 (IQR1: 55), p = 0,015). Não se encontraram diferenças estatisticamente significativas no TIB, TST, eficiência de sono, latência ao sono, despertares noturnos e tempo acordado após início de sono (WASO) entre os dois grupos de queixas. Porém, 81,5% (n = 22) dos doentes com queixas de insónia apresentaram uma eficiência de sono > 80%, TST > 6 horas e 40,7% tinha um WASO < 30 minutos. Documentaram-se sesta em 78,4%, com uma mediana de 6 sestas (IQR 5,9) de duração média de 54 ± 27 minutos, sem diferenças entre grupos.

**Conclusões:** A actigrafia é um meio complementar de diagnóstico que tem enriquecido o estudo em laboratório de sono, tendo permitido identificar insónias paradoxais e objetivar maus hábitos de higiene de sono de forma a serem intervenções.

**Palavras-chave:** Actigrafia. Insónia. Hipersonolência.

## CHRONIC BRONCHOPULMONARY ASPERGILLOSIS PATIENTS WITH UNDERLYING CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE: PROVIDING GROUNDS FOR BIOMARKERS SEARCH THROUGH CLINICAL PHENOTYPING

A. Lobo<sup>1</sup>, P. Gomes<sup>1</sup>, D. Pinheiro<sup>2</sup>, H. Novais Bastos<sup>1,3,4</sup>

<sup>1</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. <sup>2</sup>Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica; <sup>3</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário S.João. <sup>4</sup>BMC/i3S.

**Objectives:** In this work, we aim to clinically characterize patients with chronic obstructive lung disease (COPD) and chronic bronchopulmonary aspergillosis (CBPA) in order to better understand how these conditions interact, and open way to further studies aiming to improve diagnostic and therapeutic tools of CBPA in COPD patients.

**Methods:** This study was carried out using a database of patients from pulmonology department of Hospital São João, who have at least one isolation of *Aspergillus* spp in the last ten years. We selected those with obstructive lung disease, defined as FEV<sub>1</sub>/FVC < 0,7, and chronic pulmonary aspergillosis (CPA), allergic bronchopulmonary aspergillosis (ABPA), or *Aspergillus* bronchitis (AB), studying their demographic characteristics, comorbidities, lung function, smoking status, immunosuppression, and mortality. We did the same for patients who had *Aspergillus* colonization.

**Results:** From 260 patients who had COPD and *Aspergillus* spp in the sputum, 19 were diagnosed with CPA, 8 with ABPA, 12 with AB, while 221 were considered to be colonized based on clinical judgment. The most frequent phenotype of obstructive disease was bronchiectasis (51.5%), followed by “pure” COPD (21.5%) and post-TB sequelae (10.0%). Among the patients with CBPA, bronchiectasis was also the most frequent phenotype (56.4%), median (IQR) age was 67 (50-74) years and most were female (59%). Obstruction severity GOLD 2 and 3 were predominant. The mortality was higher in the CBPA group (vs. the colonization group; p = 0.041), with a mean survival of 113 months.

**Conclusions:** This sample population shows a high level of bronchiectasis patients in the CPBA and colonization groups, confirming this phenotype as an important risk factor. There were no clear distinctive characteristics in the CBPA group, which makes us question if the criteria for colonization are clear enough and if the impact of *Aspergillus* spp is not being underestimated. Aspergillosis should be considered when COPD patients deteriorate, especially if they have bronchiectasis.

**Key words:** Chronic bronchopulmonary aspergillosis. Chronic pulmonary aspergillosis. chronic obstructive pulmonary disease. Allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Aspergillus* bronchitis.

## DOENÇA INTERSTICIAL PULMONAR LINFOCÍTICA E GRANULOMATOSA (GLILD) NA IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

C.G. Cardoso<sup>1</sup>, N. Melo<sup>1</sup>, J.M. Pereira<sup>2</sup>, A. Carvalho<sup>2</sup>, C. Souto Moura<sup>3</sup>, S. Guimarães<sup>3,4</sup>, M. Redondo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Radiologia; <sup>3</sup>Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de São João do Porto. <sup>4</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** Na imunodeficiência comum variável (IDCV) são frequentes infecções respiratórias de repetição e bronquiectasias. Pode também ocorrer envolvimento do interstício pulmonar, sendo que 25% dos casos de IDCV exibem concomitantemente GLILD (doença intersticial pulmonar linfocítica e granulomatosa), associando-se a pior prognóstico com sobrevida estimada reduzida para metade.

**Caso clínico:** Homem de 37 anos, não fumador, com diagnóstico de IDCV (sob reposição de imunoglobulina G) é referenciado a consulta de Pneumologia por bronquiectasias e exacerbações frequentes. É assumido diagnóstico de bronquiectasias no contexto de IDCV e otimizada terapêutica médica, embora com manutenção de expectoração purulenta diária e frequentes exacerbações agudas, com necessidade de antibioterapia. Durante o seguimento, documentado em tomografia computadorizada (TC) de tórax: dispersas áreas de densificação parenquimatosa, múltiplas adenopatias mediastínicas e nódulo pulmonar com 31 mm de contornos irregulares. Este nódulo foi abordado por biópsia transtorácica guiada por TC e o estudo anátomo-patológico revelou abundante infiltrado de linfócitos, plasmócitos e histiócitos com arranjo granulomatoso; após discussão em reunião multidisciplinar de doenças pulmonares difusas, foi assumido o diagnóstico de GLILD. Discutido o caso clínico entre a equipa multidisciplinar assistente e decidido manter vigilância, dada a estabilidade clínica e funcional, sendo de ponderar terapêutica imunossupressora, se agravamento posterior, apesar do risco infeccioso, já acrescido, neste tipo de patologia.

**Discussão:** O diagnóstico de GLILD é desafiante e requer um alto índice de suspeição. Apresenta tipicamente nódulos pulmonares, opacidades em vidro despolido e adenopatias, mas nenhum achado imagiológico é patognomónico, sendo necessária biópsia pulmonar. Embora possa ter um curso indolente, a GLILD habitualmente leva a deterioração respiratória progressiva e eventual insuficiência respiratória. Os doentes com IDCV e GLILD apresentam risco aumentado para outras patologias (autoimunes e neoplásicas), pelo que o diagnóstico precoce e posterior vigilância apertada e instituição de tratamento podem efetivamente modificar o prognóstico.

**Palavras-chave:** Imunodeficiência comum variável. Doença intersticial pulmonar linfocítica e granulomatosa. Bronquiectasias.

## IMPACTO DA INSTITUIÇÃO DA VNI NA DPOC: ANÁLISE AOS 6 E 12 MESES

M.J. Araújo, F. Aguiar, D. Pimenta, D. Rodrigues, A.L. Vieira, L. Ferreira

Hospital de Braga.

**Objectivos:** Caracterizar os doentes com DPOC com IRH crónica sob VNI domiciliar (VNID), analisar os critérios de início de VNI, respetivos parâmetros e o seu impacto na evolução clínica (12 meses) e gasimétrica (6 meses).

**Métodos:** Análise retrospectiva dos doentes com DPOC sob VNID seguidos na consulta de Insuficiência respiratória de um Hospital Universitário entre janeiro de 2018 e junho de 2019.

**Resultados:** Foram identificados 98 doentes com DPOC e necessidade de VNID, com uma média de idades de  $73,8 \pm 11,7$  anos. Observou-se um predomínio de doentes do sexo masculino (68%), com

hábitos tabágicos (57% ex-fumadores e 19% fumadores) e com excesso de peso, sendo o IMC médio de  $29,4 \pm 6,6$  kg/m<sup>2</sup>. A média do FEV<sub>1</sub> ao início do tratamento era de  $46,3 \pm 16,3\%$ . A síndrome da apneia obstrutiva do sono foi diagnosticada em 48 doentes e 41 apresentavam dessaturação noturna significativa. Relativamente ao motivo de início da VNID: 55 doentes iniciaram VNI em internamento (22 por internamento prévio com necessidade de VNI e 34 por insucesso do desmame); 21 por hipercápnia persistente e 21 por sobreposição SAOS-DPOC com dessaturação noturna. O Binível ST foi o modo mais utilizado (96%), com um IPAP médio de  $18 \pm 3$  cmH<sub>2</sub>O e EPAP médio de  $7 \pm 1$  cmH<sub>2</sub>O. Observou-se uma redução estatisticamente significativa da PaCO<sub>2</sub> ( $52,7 \pm 7,6$  mmHg vs  $43,5 \pm 6,1$  mmHg) e do HCO<sub>3</sub> ( $33,2 \pm 5,2$  mmHg vs  $27,5 \pm 5,3$  mmHg) aos 6 meses e da mediana do número de exacerbações aos 12 meses ( $1(1,32-2,04)$  vs  $0(0,57-1,32)$ ).

**Conclusões:** A dimensão da amostra permite caracterizar a prática de prescrição de VNID na DPOC. Concluímos que o seu uso está associado a uma melhoria gasimétrica e clínica com redução do número de exacerbações. Tendo em conta que mais de metade dos doentes iniciaram VNID em internamento, urge definir estratégias de início precoce em ambulatório, de modo a diminuir o número de agudizações com necessidade de admissão hospitalar.

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

## ASSOCIAÇÃO ENTRE MUTAÇÕES DO EXÃO 19 OU EXÃO 21 DO EGFR E SOBREVIDA APÓS TRATAMENTO COM EGFR-TKI EM DOENTES COM ADENOCARCINOMA PULMONAR AVANÇADO

J. Pinto<sup>1</sup>, C. Sousa<sup>1</sup>, A. Magalhães<sup>1</sup>, G. Fernandes<sup>1,2,3</sup>, V. Hespanhol<sup>1,2,3</sup>, H. Queiroga<sup>1,2,3</sup>, H. Novais e Bastos<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar São João. <sup>2</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. <sup>3</sup>IS-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto.

**Introdução:** A literatura existente reporta uma associação entre o tipo de mutação do gene *epidermal growth factor receptor* (deleções no exão 19 ou mutação no exão 21) e a resposta ao tratamento com inibidores da tirosina-cinase. No entanto, dados da prática clínica são limitados.

**Objectivos:** Comparar a resposta ao tratamento de primeira linha com EGFR-TKI entre casos com deleção no exão 19 e casos com mutação no exão 21, numa amostra de doentes portugueses com adenocarcinoma pulmonar avançado.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos casos de adenocarcinoma pulmonar estádios III-IV com mutações do EGFR que iniciaram terapêutica em primeira linha com EGFR-TKI, entre Agosto de 2016 e Abril de 2019 no Centro Hospitalar de São João. Foram estudadas as associações entre características clínicas, estado mutacional e resposta ao tratamento.

**Resultados:** Foram analisados 39 doentes (66,7% género feminino, 74,4% não fumadores, 92,3% estágio IV), dos quais 27 (69,2%) apresentavam deleções no exão 19 e 8 (20,5%) apresentavam mutação no exão 21. O tratamento de primeira linha instituído foi erlotinib em 69,7% dos casos, gefitinib em 15,2% e afatinib em 15,2%. A sobrevida mediana foi maior nos doentes com deleções no exão 19 do que nos doentes com mutação no exão 21 ( $46,5$  vs  $38,6$  meses,  $p = 0,225$ ). Em contrapartida, não foram observadas diferenças na progressão livre de doença mediana entre os dois grupos ( $16,4$  vs  $13,5$  meses, respectivamente). As características demográficas e da apresentação da doença são semelhantes entre os dois grupos, não tendo sido encontradas diferenças estatisticamente significativas.

**Conclusões:** Nesta coorte foi observada uma maior sobrevida nos doentes com deleções no exão 19 do que nos doentes com mutação no exão 21 após tratamento de primeira linha com EGFR-TKI, em concordância com dados observados em ensaios clínicos. Assim, o

estado mutacional do gene EGFR parece ser um preditor de resposta ao tratamento dirigido.

**Palavras-chave:** Adenocarcinoma pulmonar. Mutação EGFR. EGFR-TKI.

### CARCINOMA EPIDERMÓIDE PRIMÁRIO DA PLEURA: UMA PATOLOGIA ULTRA-RARA E LETAL

**F. Aguiar**, M.J. Araújo, D. Pimenta, D. Rodrigues, B. Fernandes, L. Ferreira

Hospital de Braga.

**Introdução:** Os tumores primários da pleura são raros e consistem quase exclusivamente em tumores mesoteliais. O carcinoma epidermoide primário da pleura é uma neoplasia extremamente rara, havendo apenas 8 casos descritos na literatura. Implícito à sua raridade, existem vários obstáculos quer diagnósticos quer terapêuticos. **Caso clínico:** Apresentamos um caso de uma doente de 39 anos, do género feminino, não-fumadora e sem antecedentes relevantes. Por queixas de tosse, astenia e dispneia, com 1 mês de evolução, a doente realizou um estudo tomográfico que revelou derrame pleural e pericárdico e espessamentos pleurais bilaterais. Foi sujeita a pericardiocentese, pelo risco de tamponamento cardíaco, e a biópsia eco-guiada dos espessamentos pleurais. A pesquisa nos sistemas ginecológico, gastrointestinal e pulmonar não identificou possíveis tumores primários e a tomografia por emissão de positrões mostrou envolvimento pleural por patologia hiperbólica maligna. A análise anatomopatológica da biópsia pleural revelou tratar-se de um carcinoma epidermoide pouco diferenciado, que dada a ausência de diferenciação mesotelial ou a evidência de outro tumor levou ao diagnóstico de carcinoma epidermoide primário da pleura. A doente realizou tratamento de 1ª linha com carboplatino e paclitaxel. Apresentou estabilidade aos 3 ciclos, mas em avaliação 1 mês após o término dos 6 ciclos de quimioterapia a doente apresentou um agravamento clínico e imagiológico considerável. Foi iniciado tratamento de 2ª linha com gemcitabina, mas a doente apresentou um agravamento sintomático progressivo durante os 2 ciclos, levando a internamento hospitalar para otimização de sintomas, acabando por falecer.

**Discussão:** Trata-se de um caso de uma doente jovem, ao contrário da maioria dos casos descritos que se encontravam entre a 7ª e 8ª década de vida. Apresentou uma progressão neoplásica rápida, falecendo 8 meses após o diagnóstico. Pela raridade da patologia, o prognóstico não é conhecido, mas o caso mais extensamente descrito apresentou uma sobrevida semelhante a este.

**Palavras-chave:** Carcinoma epidermoide primário da pleura. Tumor pleural.

### COINFECÇÃO PULMONAR A MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS E FORTUITUM NUM IMUNOCOMPETENTE

**J. Oliveira Pereira**<sup>1</sup>, **V. Fernandes**<sup>1</sup>, **L. Gomes**<sup>1</sup>, **T. Alfaro**<sup>1</sup>, **P. Cravo Roxo**<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. <sup>2</sup>Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra.

**Introdução:** A coinfeção a *Mycobacterium tuberculosis* (MT) e micobactérias não tuberculosas é muito rara, o que dificulta a sua identificação e tratamento.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 51 anos, com antecedentes de abuso de drogas endovenosas, álcool e tabaco, que recorre ao SU por tosse produtiva e perda ponderal com meses de evolução. Ao exame objetivo, salientava-se baixo peso e um sopro tubar à esquerda. O estudo complementar revelou elevação da proteína C reativa e opacidades reticulonodulares extensas e bilaterais na ra-

diografia do tórax. Apresentava serologias para HBV, HCV e HIV negativas. O exame direto da expectoração (Ziehl-Neelsen) confirmou a presença de bacilos ácido-álcool resistentes, estabelecendo-se o diagnóstico de provável tuberculose pulmonar. O doente foi encaminhado para o Centro de Diagnóstico Pneumológico, instituindo-se terapêutica antibacilar empírica com isoniazida, rifampicina, pirazinamida e etambutol. O teste de hibridização de ácidos nucleicos confirmou a suspeita de MT. Observou-se melhoria clínica e imagiológica, porém os exames culturais de expectoração subsequentes não apresentaram redução do número de unidades formadoras de colónias. Excluiu-se incumprimento terapêutico, pelo que o estudo complementar foi expandido. Os testes moleculares de hibridização de ácidos nucleicos subsequentes permitiram a identificação consecutiva de colónias de *Mycobacterium fortuitum* e *Mycobacterium tuberculosis*. Confirmou-se ainda a suscetibilidade do MT à rifampicina e isoniazida por cultura em meio líquido. A terapêutica antibacilar foi ajustada com introdução de claritromicina e levofloxacina, verificando-se posterior negatização das culturas.

**Discussão:** A incidência de infeções pulmonares por micobactérias não tuberculosas tem vindo a aumentar, sendo essencial a elevada suspeita clínica, mesmo em imunocompetentes. A descrição clínica de novos casos de coinfeção a tuberculose e micobactérias não tuberculosas é essencial para melhorar a nossa compreensão desta associação.

**Palavras-chave:** *Mycobacterium tuberculosis*. *Mycobacterium fortuitum*. *Mycobacterium Infections*.

### VENTILAÇÃO MECÂNICA NÃO INVASIVA NO DOENTE IDOSO, O QUE ESPERAR?

**L. Almeida**<sup>1</sup>, **M. Jacob**<sup>1</sup>, **M. Van Zeller**<sup>2</sup>, **T. Pinto**<sup>2</sup>, **M. Gonçalves**<sup>2</sup>, **M. Drummond**<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário São João. <sup>2</sup>IS-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde.

**Objectivos:** O envelhecimento da população traz desafios para medicina na extrapolação dos resultados da evidência científica, porém cada vez menos a idade é critério para exclusão terapêutica. A ventilação mecânica não invasiva (VMNI) no doente crónico tem sido largamente utilizada, contudo dados em doentes idosos são escassos na literatura.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos doentes adaptados a VMNI com idade  $\geq 75$  anos durante 2017. Avaliação da eficácia e adesão aos 12 meses.

**Resultados:** Foram realizadas 261 adaptações a VMNI em laboratório, tendo-se incluído 82 (31,4%) realizadas em doentes com  $\geq 75$  anos. A maioria (43, 52,4%) eram homens, com média de idades  $82,1 \pm 5,2$  anos. As indicações de tratamento mais frequentes foram: SAOS com hipoventilação (23, 28%), DPOC (17, 20,7%) e SHO (16, 19,5%). A maioria (72%) apresentava insuficiência respiratória hiper-cápnica e foi adaptada a VMNI binível em modo espontâneo/temporizado (91,5%) com médias de IPAP  $19,2 \pm 4,4$  mmHg e de EPAP  $7,47 \pm 2,4$  mmHg. A adesão média aos 12 meses era 83,9%/dias com uso de 7:28h e 34% (n = 28) dos doentes suspenderam VMNI ao longo do seguimento. A VMNI revelou-se eficaz neste grupo de doentes com uma redução significativa do valor a PaCO<sub>2</sub> ao fim de 1 mês ( $51 \pm 10,5$  mmHg vs  $44,6 \pm 6,9$  mmHg, p < 0,001) e de 1 ano ( $42,3 \pm 7,0$  mmHg, p < 0,001). Verificou-se também uma redução significativa das hospitalizações por insuficiência respiratória (1,02 vs 0,29/ano, p < 0,001). Dezasseis (19,5%) morreram no 1º ano, sendo a mortalidade nos 2 anos 35,4% (n = 29). Quando foram comparados os 2 grupos de idade (< 85 e  $\geq 85$ ), não se verificaram diferenças estatisticamente significativas em nenhuma das variáveis analisadas.

**Conclusões:** A VMNI é um tratamento eficaz mesmo nos doentes muito idosos, com correção da hipercapnia e redução das hospita-

lizações, pelo que a idade não deve ser um critério para exclusão desta opção terapêutica.

**Palavras-chave:** *Ventilação mecânica não invasiva. Idoso. Insuficiência respiratória.*

### QUANDO AS PRESSÕES DO AUTO-CPAP NÃO ACOMPANHAM A PERDA PONDERAL. A PROPÓSITO DE UM CASO DE SAOS

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

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

**Introdução:** A presença de apneia obstrutiva do sono é uma condição comum em pacientes obesos, sendo a aplicação de pressão positiva contínua na via aérea reconhecida como o tratamento de eleição. Durante o período de perda ponderal, é expectável uma redução da pressão necessária para estabilizar a via aérea, pelo que os parâmetros da terapia instituída devem ser monitorizados e ajustados sempre que necessário.

**Caso clínico:** É apresentado o caso de uma doente de 57 anos, com antecedentes de obesidade grau II, diabetes *mellitus*, amigdalectomia na infância e sinusite maxilar bilateral, diagnosticada com SAOS moderado (IDR 20,5/h), para o qual iniciou auto-CPAP (EPAP mínima 4 e máxima 14 cmH<sub>2</sub>O) por máscara facial, com boa adaptação e correção de eventos obstrutivos. Ao fim de 2 anos, altura coincidente com rápida perda ponderal de 23 Kg, desenvolve intolerância ao tratamento, com noção de sono fragmentado e consequente redução da adesão terapêutica, justificada por um aumento das pressões cedidas pelo dispositivo, mantendo a correção do índice apneia-hipopneia. Nesse contexto, repete polissonografia de nível 1 que exclui a existência de distúrbios respiratórios do sono (IDR 4,0/h), pelo que suspende a terapia instituída, com melhoria da qualidade do sono.

**Discussão:** De facto, diferenças mínimas entre as pressões cedidas pelo dispositivo e as ideais para o paciente, podem ter um impacto significativo na resposta em geral ao tratamento, bem como na qualidade do sono, pelo que devem ser valorizadas. Sendo o auto-CPAP um dispositivo de titulação automática, seria de esperar uma tendência à redução das pressões requeridas para estabilização da via aérea a acompanhar a perda ponderal, o que não se verificou no caso clínico relatado e, como tal, poderia ter gerado uma avaliação errónea. Os autores pretendem realçar a importância da polissonografia perante uma discrepância entre a clínica do doente e os valores de pressão cedidos pelo auto-CPAP.

**Palavras-chave:** *Auto-CPAP. Autotitulação. Perda ponderal.*

### ESPECTRO DA DOENÇA PULMONAR NA ARTRITE REUMATÓIDE - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

**C.G. Cardoso**<sup>1</sup>, P.C. Mota<sup>1,2</sup>, V. Guiomar<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de São João do Porto. <sup>3</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A artrite reumatóide (AR) é uma doença autoimune crónica, afetando cerca de 1% da população. O envolvimento pulmonar é comum e heterogéneo, podendo ocorrer como manifestação extra-articular, mas também como complicação da doença ou do tratamento, com implicação prognóstica.

**Caso clínico:** Mulher, 63 anos, doença renal crónica (estadio IV) e AR, sem envolvimento pulmonar documentado, previamente sob rituximab, alterado há um mês para abatacept, por agravamento de artralguas. Clinicamente: dispneia de início súbito desde há 24

horas, insuficiência respiratória (IR) hipoxémica e hipocapnia. Analiticamente: D-dímeros (6,73 µg/mL) elevados. Assumido tromboembolismo pulmonar, pela forte suspeita clínica e risco de estudo imagiológico com contraste. Tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do tórax: opacidades em vidro despolido dispersas; ecocardiograma transtorácico: sem sinais de insuficiência cardíaca. Iniciada hipocoagulação terapêutica e suspensão abatacept (potencial toxicidade farmacológica), com evolução clínica favorável. Readmissão oito dias depois, em unidade de cuidados intermédios: dispneia agravada, tosse produtiva, febre, agravamento de IR e elevação de parâmetros inflamatórios. TCAR tórax: padrão em vidro despolido difuso em agravamento e espessamento dos septos interlobulares. Iniciada antibioterapia empírica de largo espectro. Lavado broncoalveolar: neutrofilia intensa, com isolamento de *Stenotrophomonas maltophilia* e *Pneumocystis jirovecii*, e consequente ajuste antibiótico para pneumocistose. Por evolução desfavorável (síndrome de desconforto respiratório agudo e disfunção multiorgânica), transferida para unidade de cuidados intensivos para início de ventilação invasiva, contudo sem eficácia clínica, registado o óbito ao 15º dia de internamento.

**Discussão:** Este caso demonstra o amplo espectro e sobreposição das formas de atingimento pulmonar não intersticial na AR e a complexidade do seu diagnóstico, com necessidade de exclusão de etiologias confundidoras, embora comuns, nomeadamente toxicidade farmacológica em casos sem doença pulmonar prévia, doença cardiovascular e infecciosa (agentes da comunidade ou mesmo oportunistas). O diagnóstico diferencial permanece um desafio clínico podendo levar ao atraso do tratamento e consequente aumento da mortalidade.

**Palavras-chave:** *Artrite reumatóide. Pneumoconiose. Tromboembolismo pulmonar. Abatacept.*

### QUILOTÓRAX COMO APRESENTAÇÃO DE UM CARCINOMA GÁSTRICO. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

**A. Almendra**, R. Macedo, I. Correia, C. Bárbara

*Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte.*

**Introdução:** Quilotórax é uma entidade rara que se caracteriza-se por uma acumulação de linfa no espaço pleural. Pode ter uma etiologia traumática (mais comum) ou não traumática. Nas situações em que se excluem episódios traumáticos colocam-se múltiplas hipóteses diagnósticas, nomeadamente causas malignas, congénitas ou infecciosas.

**Caso clínico:** Relata-se o caso de uma doente do sexo feminino, 54 anos, sem antecedentes relevantes, que recorre à urgência por quadro de astenia e dispneia de agravamento progressivo, associado a toracalgia direita, edema periférico e ascite. Da avaliação imagiológica destaca-se volumoso derrame pleural direito. Realizou-se toracocentese com saída de líquido com características leitosas que motivou colocação de drenagem torácica. A análise do líquido pleural revelou um transudado, sem atipia e com triglicérideos > 110 mg/dL. Da investigação etiológica: tomografia computadorizada (TC) torácica: adenopatias axilares bilaterais e na cadeia mamária esquerda infracentrímetricas. Derrame pleural direito. TC abdominopélvica: espessamento parietal do cárdia e da parede gástrica e rectal; ovários com dimensões aumentadas. EDA: extensa lesão infiltrativa gástrica de características nodulares e ulcerativas. Biópsia: carcinoma em anel de sinete. Em discussão multidisciplinar, face à agressividade clínica tumoral e baixa resposta da neoplasia a esquemas standard, entendeu-se não existirem condições clínicas para tentativa de terapêutica curativa. O quadro clínico da doente foi agravando progressivamente, acabando por falecer no internamento.

**Discussão:** As neoplasias são a causa mais comum de quilotórax não traumático, nomeadamente neoplasias hematológicas (ex. linfoma), neoplasia do pulmão ou do esôfago. O diagnóstico baseia-se na colheita de líquido pleural e na demonstração de triglicéridos superior a 110 mg/dL ou na presença de quilomicróns. A abordagem adequada depende da etiologia e inclui intervenções como modificações na dieta, pleurodese, ligação do ducto torácico ou tratamento da doença de base. Apesar do desfecho negativo, dada a agressividade da neoplasia, este caso estabelece uma interessante relação entre quilotórax e neoplasias não mediastínicas.

**Palavras-chave:** *Quilotórax. Neoplasia gástrica.*

## PNEUMOTÓRAX CATAMENIAL. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

**A. Almendra**, R. Macedo, I. Correia, C. Bárbara

*Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte.*

**Introdução:** A endometriose é uma doença a ginecológica benigna que afecta sobretudo mulheres em idade reprodutiva, que se caracteriza pela presença de tecido endometrial fora do útero, gerando uma reacção inflamatória crónica nos locais de implantação. A endometriose torácica é uma expressão rara da doença, que se pode manifestar por pneumotórax catamenial (mais comum), hemotórax catamenial, hemoptise e nódulos pulmonares.

**Caso clínico:** Relata-se o caso de uma doente de 35 anos de idade, com antecedentes de endometriose torácica e abdominal extensa, com múltiplos episódios prévios de pneumotórax recidivantes e história de duas ressecções intestinais por quadros de oclusão. Doente recorre ao serviço de urgência por quadro de toracalgia e tosse seca com uma semana de evolução e associado ao início do ciclo menstrual. Após avaliação imagiológica, foi diagnosticado novo pneumotórax à direita, tendo-lhe sido colocada drenagem torácica e ficou internada no serviço de Pneumologia. Dado os antecedentes acima descritos e por insucesso na expansão pulmonar realizou a seguinte investigação etiológica: RM toraco-abdomino-pélvica: extensa endometriose envolvendo a cavidade peritoneal e diafragmática, com infiltração múltipla de estruturas digestivas, vesicais e da parede abdominal anterior; múltiplos implantes torácicos à direita, traduzindo endometriose torácica. Vídeotoracoscopia com talcagem pleural: fenestrações diafragmáticas localizadas no centro tendinoso; ausência de lesões pulmonares e pleurais, não se evidenciando a presença de bolhas ou implantes pleurais. Após a talcagem verificou-se resolução do pneumotórax.

**Discussão:** Apesar das diversas teorias fisiopatológicas na génese deste tipo de pneumotórax e da endometriose torácica, este caso vem destacar a importância da implantação e envolvimento diafragmático e a existência, verificada apenas em cerca de 20 a 30% dos casos, de fenestrações diafragmáticas que permitam a transplantação e subsequente implantação de elementos glandulares provenientes da cavidade pélvica na cavidade torácica. Estes episódios, ocorrem caracteristicamente à direita, dada a existência de defeitos congénitos típicos nesta região do diafragma.

**Palavras-chave:** *Pneumotórax catamenial. Endometriose.*

## LINFOMA B DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS: UM CASO RARO DE NÓDULOS PULMONARES

**M. Cabral**, B. Mendes, A.S. Santos, P. Cravo, J. Cardoso

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

**Introdução:** O linfoma B de grandes células (LBGC) é o tipo mais comum de linfoma não-Hodgkin (LNH). No entanto, nódulos pulmonares são uma apresentação rara de LBGC. Além do mais, doentes

com LBGC raramente apresentam sintomas específicos, o que pode dificultar e atrasar o diagnóstico definitivo.

**Caso clínico:** Homem de 78 anos, fumador (50 UMA), com antecedentes pessoais de neoplasia da bexiga com cinco recidivas submetido a QT e tratamento intravesical (sem recidiva desde há dois anos), carcinoma urotelial papilar de baixo grau e fatores de risco cardiovasculares. Apresentava história de infeções respiratórias de repetição de resolução lenta motivo pelo qual fez TC-tórax que revelou múltiplos nódulos sólidos pulmonares bilaterais com distribuição multissegmentar com suspeita de secundarização (o maior de 33 mm). Nessa altura, foi referenciado a consulta de Pneumologia onde se decidiu pela realização de biópsia aspirativa transtorácica cujo resultado histológico foi linfoma B difuso de grandes células, de tipo não germinativo. No seguimento do estadiamento, fez TC toraco-abdomino-pélvica: aumento de alguns nódulos pulmonares; e nódulos hipodensos hepático e esplénico, suspeitos de secundarização. Referenciado a consulta de Hematologia onde realizou biópsia óssea: sem envolvimento pelo linfoma não-Hodgkin. Foi então proposto para tratamento com R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisolona). Salienta-se que ao 2º ciclo desenvolveu neutropenia febril e ao 5º ciclo colite pseudo-membranosa. Ao todo, cumpriu 6 ciclos, verificando-se na TC de reavaliação menor expressão dos nódulos parenquimatosos pulmonares com resolução de alguns, bem como diminuição da dimensão dos nódulos hepático e esplénico. Atualmente, considera-se que se encontra em remissão completa.

**Discussão:** O caso clínico descrito pretende salientar a importância de incluir o LBGC no diagnóstico diferencial de lesões ocupantes de espaço do pulmão e do início precoce de tratamento adequado, resultando num melhor prognóstico.

**Palavras-chave:** *Nódulo pulmonar. Linfoma.*

## GRIFE GRAVE NAS DOENÇAS PULMONARES DIFUSAS

**V. Fernandes**, M. Afonso, J.P. Pereira, T.M. Alfaro, C.R. Cordeiro

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

**Objectivos:** As infeções víricas, incluindo por vírus influenza, podem estar envolvidas nas exacerbações e na progressão das doenças pulmonares difusas (DPD), mas as características desta complicação e a melhor abordagem terapêutica e preventiva não são ainda conhecidas. O objetivo do presente estudo foi avaliar as características dos doentes com DPD e infeção grave a vírus influenza.

**Métodos:** Análises retrospectiva dos doentes com DPD conhecida internados por gripe num hospital central ao longo de 4 anos (2016-2019). Recolha de dados demográficos, tabágicos, diagnósticos, o estado vacinal, tratamento prévio, entre outros. Avaliar gravidade da infeção, tratamento, complicações e evolução a curto e médio prazo.

**Resultados:** Identificados 12 doentes, 6 dos quais homens, com idade média de 72 anos (55-88 anos). Quatro tinham diagnóstico prévio de pneumonite de hipersensibilidade (PH) (33%), 3 silicose (25%), 3 patologia intersticial secundária a doença reumática autoimune (25%), 1 vasculite pANCA com envolvimento pulmonar e 1 sarcoidose estágio III. Seis (50%) encontravam-se sob corticoide sistémico - 2 com PH e 4 com patologia autoimune. Quatro tinham história de tabagismo, todos ex-fumadores. Apenas 5 doentes (42%) tinham recebido vacinação sazonal. A maioria (n = 9, 75%) apresentavam infeção a influenza A, tendo os restantes influenza B. Todos cumpriram oseltamivir e 10 (83%) antibioterapia. Três tinham pneumonia (infiltrado acinar radiológico de novo). A duração média de internamento foi 14 dias (1-35 dias). Três doentes faleceram no decurso do internamento, mas a mortalidade aos 6 meses foi de 50% (n = 6).

**Conclusões:** A infeção grave a influenza na DPD parece ser um evento pouco frequente, que ocorre em doentes com baixa cobertura



vacinal. Salienta-se que esta complicação se associou a uma mortalidade muito significativa a curto e médio prazo. Assim, apesar do pequeno número de doentes incluídos, o estudo parece identificar uma população em que é fundamental melhorar a estratégia de prevenção e terapêutica da gripe.

**Palavras-chave:** Gripe. Influenza. Doenças pulmonares difusas. Fibrose pulmonar.

## PROGRESSÃO APÓS OSIMERTINIB NO CARCINOMA PULMONAR DE CÉLULAS NÃO PEQUENAS COM MUTAÇÃO T790M DO EGFR, O QUE ESPERAR?

C. Sousa<sup>1</sup>, M. Jacob<sup>1</sup>, L. Almeida<sup>1</sup>, D. Araújo<sup>1</sup>, H. Novais-Bastos<sup>1,2,3</sup>, A. Magalhães<sup>1</sup>, C. Souto Moura<sup>1</sup>, L. Cirnes<sup>4</sup>, V. Hespanhol<sup>1,2</sup>, H. Queiroga<sup>1,2</sup>, G. Fernandes<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário de São João. <sup>2</sup>Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. <sup>3</sup>IS Instituto de Investigação e Inovação em Saúde. <sup>4</sup>Instituto de Patologia e Imunologia Molecular da Universidade do Porto.

**Objectivos:** Nos doentes com carcinoma pulmonar de células não pequenas com mutação do epidermal growth factor receptor (EGFR), a mutação T790M constitui o mecanismo de resistência mais frequente associado aos inibidores da quinase da tirosina (iQT), tendo o osimertinib eficácia demonstrada nesse contexto. Contudo, os tumores acabam por adquirir novos mecanismos de resistência que condicionam progressão e implicam novas opções terapêuticas. Este trabalho teve como objetivo caracterizar o tipo de progressão e terapêuticas após osimertinib.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos doentes que iniciaram osimertinib entre agosto 2016 e abril 2019 e avaliação do perfil de resistência dos casos com progressão.

**Resultados:** Foram incluídos 21 doentes, a maioria do sexo feminino (n = 12; 57,1%), não fumadores (n = 18; 85,7%), com delecção do exão 19 (n = 17; 85%). Observou-se uma resposta objetiva ao osimertinib em 47,7% (n = 10) e uma taxa de controlo da doença em 81% (n = 17). A mediana de sobrevivência livre de progressão foi de 14,7 meses e a mediana de sobrevivência global de 29,6 meses. Verificou-se progressão em sete doentes (33,3%). A mutação T790M tornou-se indetetável em três, tendo-se identificado novas alterações em dois: amplificação do MET e mutação do PIK3CA. Os restantes mantiveram a mutação T790M: um com mutação C797S do exão 20 e um com rearranjo DCTN1-ALK. Observou-se transformação em carcinoma de células pequenas em um caso. A perda da mutação T790M esteve associada a progressão mais precoce (7,7 vs. 20,3 meses, p = 0,01). Após progressão, o osimertinib foi mantido em três casos, dois em associação com tratamento local. Em quatro casos foi iniciado um novo tratamento: QT (n = 2); outro iQT (n = 2).

**Conclusões:** Neste estudo verificou-se que os mecanismos de resistência ao osimertinib são diversos, pelo que na progressão a realização de rebiópsia e o estudo molecular com NGS em integração com o tipo de progressão clínica são determinantes para o delinear da estratégia terapêutica subsequente.

**Palavras-chave:** Carcinoma pulmonar de células não pequenas. EGFR. Osimertinib.

## ACUTE CHEST SYNDROME, AN UNRECOGNIZED PROGRESSIVE CONDITION

M. Freixa<sup>1</sup>, F. Paula<sup>2</sup>, F. Froes<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Internal Medicine Department; <sup>2</sup>Intensive Care Unit, Hospital Pulido Valente-CHULN, Lisboa.

**Introduction:** Acute Chest Syndrome (ACS) is a distinctive complication of sickle cell disease (SCD) characterized by new pulmonary

infiltrate in chest radiography (CXR) consistent with alveolar consolidation plus either cough, fever, hypoxia, chest pain or dyspnea. ACS can rapidly progress to severe respiratory failure within 24 hours and severe hypoxia is a predictor of poor outcome.

**Case report:** A 26-year-old black man with SCD (homozygous), medicated with hydroxyurea, presented to the emergency department with a worsening 5-day pleuritic chest pain of sudden onset and nonproductive cough. Laboratory tests revealed hemoglobin (Hb) 10.4 g/dL, neutrophil-predominant leucocytosis ( $16.26 \times 10^9/L$ ) and C-reactive protein (CRP) 1.8 mg/dL. CXR showed no consolidation. He was admitted in Internal Medicine ward for pain management, started hydration, intravenous opioids and antibiotic therapy (AB) with amoxicillin/clavulanic acid. Within 72 hours there was clinical worsening with fever (38.5 °C), intensification of chest pain requiring morphine, purulent sputum, type I respiratory failure, CRP 29.1 mg/dL, decrease in Hb (7.5 g/dL, HbS 74%) and new bilateral pulmonary infiltration. He was transferred to the Intensive Care Unit (ICU) and underwent two manual exchange transfusions with removal of 450 ml of blood and blood transfusion after. HbS was reduced to 54.9% with improvement of chest pain and progressive reduction of oxygen supplement. Intravenous hydration, pain control and AB were maintained. *H. influenzae* was isolated from sputum culture, blood cultures and urine antigen tests were negative. The clinical evolution was favorable.

**Discussion:** ACS is the leading mortality cause in adult patients with SCD and early referral to ICU or intermediate care unit is necessary even if no organ failure is present. Clinicians should maintain clinical vigilance of symptomatic patients with SCD with high grade of suspicion of ACS for fast referral to ICU. Early recognition and treatment have significant prognostic impact.

**Key words:** Acute chest syndrome. Sick cell syndrome. Manual exchange transfusion.

## PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE: UMA VISÃO DO AMBULATÓRIO

M. Pereira, D. Organista, L. Rodrigues, F. Paula, M. Serrado, A. Diniz, F. Froes

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

**Introdução:** A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é a principal causa de mortalidade por doença infecciosa no adulto. A incidência anual é de 5 a 11 casos por 1.000 habitantes, com necessidade de hospitalização em 25 a 50% dos episódios. Em Portugal, de 2000 a 2009, os internamentos por PAC constituíram 3,7% dos internamentos de adultos. Vários fatores de risco foram identificados, incluindo o género masculino, envelhecimento, comorbilidades, tabagismo e hábitos alcoólicos.

**Caso clínico:** Realizou-se um estudo epidemiológico, prospetivo, multicêntrico em ambulatório, com a colaboração de médicos de Medicina Geral e Familiar, com observação de 27.711 adultos, durante um período de 1 ano (2014-2015). Foram analisados todos os casos de PAC codificados na ICPC-2<sup>o</sup>. Incluíram-se 33 doentes, correspondendo a uma incidência de 1,19 por 1.000 adultos. Quinze (45,5%) doentes recorreram diretamente ao serviço de urgência hospitalar e informaram à posteriori o médico do diagnóstico. Nos restantes 19 (54,5%) o diagnóstico foi feito nos cuidados primários, com necessidade de referência hospitalar em 4 doentes. Nenhum necessitou de internamento. A média de idades foi de 65,4 anos e 54,5% eram mulheres. A maioria dos doentes eram não fumadores (63,6%) e 25 (75,8%) negavam hábitos alcoólicos. Nove (27,3%) doentes receberam vacinação antigripal na época em curso, 1 doente foi vacinado com a vacina pneumocócica polissacarídea 23 valente e nenhum doente recebeu a vacina pneumocócica conjugada 13 valente. As comorbilidades mais frequentes foram insuficiência renal (n = 7; 21,2%), diabetes mellitus (n = 6; 18,2%), doença

respiratória crónica (n = 6; 18,2%) e insuficiência cardíaca (n = 5; 15,2%).

**Discussão:** O diagnóstico retrospectivo em quase metade dos doentes e a possibilidade de outros casos não reportados podem justificar a baixa incidência de PAC, as características da população analisada, nomeadamente a média de idades, o domínio do género feminino e a prevalência das comorbilidades, bem como uma menor sensibilização para a implementação de medidas preventivas.

**Palavras-chave:** *Pneumonia adquirida na comunidade. Ambulatório.*

## HEMOPTISES NO PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO: E A CAUSA É?

C. Sousa, P. Mendes, C. Mendonça, R. Nascimento

*Hospital Central do Funchal.*

**Introdução:** As hemoptises podem ser expressão de várias doenças. A sua causa permanece desconhecida em 50% dos casos, mas estão mais frequentemente associadas a doenças infecciosas, inflamatórias ou neoplásicas das vias aéreas. A sua ocorrência no pós-operatório de um doente previamente saudável limita os diagnósticos diferenciais mas deixa em aberto algumas possibilidades.

**Caso clínico:** Homem, 38 anos, sem doenças conhecidas. Proposto para artroplastia do ombro esquerdo sob anestesia geral com sevoflurano, na qual a intubação orotraqueal decorreu sem intercorrências. Após duas horas de cirurgia foi extubado, apresentando dessaturação imediata até aos 88%, resolvida temporariamente com pressão positiva, para logo apresentar hemoptise maciça, broncospasmo e nova dessaturação até aos 76%, pelo que foi imediatamente reintubado. Foi admitido em UCI e submetido a broncofibroscopia através do tubo orotraqueal, que demonstrou a presença de sangue bilateralmente nas árvores brônquicas, sem foco hemorrágico visível. Realizou tomografia computadorizada de tórax que identificou hemorragia alveolar difusa extensa, sem outras alterações relevantes. Após cinco dias de internamento, foi novamente submetido a Broncofibroscopia que demonstrou, após exteriorização parcial do tubo, lesão necrótica com cerca de 1cm, compatível com trauma, na parede posterior da traqueia. Nesse dia, o doente foi extubado e transferido para o serviço de Pneumologia onde continuou a investigação que foi inconclusiva (alterações de coagulação, autoimunidade, etc.).

**Discussão:** As principais causas implicadas nas hemoptises pós-extubação são o edema pulmonar de pressão negativa, o trauma durante a manipulação da via aérea e o uso de *cuffs* de tubos orotraqueais com pressão muito elevada. Mais raramente têm sido descritos na literatura casos de hemorragia alveolar difusa associados ao uso de anestésicos inalados como o sevoflurano. Os autores pretendem lembrar estes diagnósticos diferenciais, ressaltando que neste caso em concreto, apesar de sem confirmação, a causa mais provável é o trauma da traqueia pelo uso do tubo orotraqueal durante a cirurgia.

**Palavras-chave:** *Hemoptises. Intubação orotraqueal. Extubação.*

## CORRELAÇÃO DA PROVA DA MARCHA DE 6 MINUTOS COM PARÂMETROS FUNCIONAIS RESPIRATÓRIOS NOS DOENTES COM DOENÇAS PULMONARES INTERSTICIAIS

D. Reis, M. Silva, F. Rodrigues, I. Ladeira, R. Lima, M. Guimarães

*Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.*

**Introdução:** A prova da marcha de 6 minutos (PM6M) é um teste simples e de grande importância na avaliação de doentes com doenças pulmonares intersticiais (DIP).

**Objectivos:** Analisar a correlação entre os resultados obtidos na PM6M (distância percorrida (em metros e percentagem do previsto), variação da SpO<sub>2</sub>) e os parâmetros funcionais respiratórios dos doentes com DPI.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com DPI que realizaram PM6M entre janeiro-julho de 2019. Foram analisados dados demográficos, antropométricos, clínicos e funcionais. Foi analisada a correlação entre os resultados na PM6M e parâmetros funcionais respiratórios.

**Resultados:** Foram incluídos 82 doentes. A idade média dos doentes era de 65,34 anos ( $\pm 12,84$ ) e a maioria era do sexo masculino (n = 44; 53,7%). 14 doentes (17,1%) estavam sob OLD. Relativamente aos parâmetros funcionais respiratórios analisados, a média de FEV1 foi 80,14% ( $\pm 20,4$ ), a FVC média foi 81,39% ( $\pm 18,81$ ) e a DLCO média foi 55,38% ( $\pm 17,08$ ). A distância percorrida na PM6M foi, em média, 443,46 m ( $\pm 102,82$ ); em percentagem do previsto constatou-se uma mediana de 80% (mínimo 15%; máximo 103%). A variação média de SpO<sub>2</sub> na PM6M foi 5,90% ( $\pm 5$ ). Verificou-se uma correlação entre a distância percorrida na PM6M (m) e o FEV1, FVC e DLCO (r = 0,328, r = 0,432, r = 0,487, respetivamente; p = 0,03, p = 0, p = 0, respetivamente). Verificou-se uma correlação entre a distância percorrida na PM6M (%) e o FEV1, FVC e DLCO (r = 0,382, r = 0,484, r = 0,525, respetivamente; p = 0). Verificou-se também uma correlação entre a variação média de SpO<sub>2</sub> na PM6M e o FEV1, FVC e DLCO (r = -0,305, r = -0,435, r = -0,632, respetivamente; p = 0,007, p = 0, p = 0, respetivamente).

**Conclusões:** No nosso estudo, as melhores correlações que se encontraram foram entre a distância percorrida na PM6M (%) e a DLCO (correlação moderada), bem como entre a variação média de SpO<sub>2</sub> na PM6M e a DLCO (correlação moderada), ambas estatisticamente significativas.

**Palavras-chave:** *PM6M. Doenças pulmonares intersticiais.*

## COMORBILIDADES NOS DOENTES COM ASMA GRAVE SOB TERAPÊUTICAS BIOLÓGICAS

D. Reis, M. Silva, D. Machado, I. Franco, I. Ladeira, I. Pascoal, R. Lima

*Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.*

**Introdução:** Vários fatores, incluindo as comorbilidades, contribuem para o mau controlo do doente asmático. A avaliação e tratamento das comorbilidades do doente asmático é essencial e a sua presença é mais frequente na asma grave do que nos fenótipos mais leves da doença.

**Objectivos:** Avaliar a prevalência de comorbilidades nos doentes com asma grave tratados com terapêutica biológica.

**Métodos:** Estudo observacional retrospectivo dos doentes com asma grave tratados com terapêutica biológica. Foram analisados dados demográficos, clínicos e funcionais.

**Resultados:** Foram incluídos no estudo 50 doentes, 29 doentes tratados com omalizumab e 21 com mepolizumab. A idade média dos doentes era de 51,56 anos ( $\pm 13,35$ ) e a maioria dos doentes eram do sexo feminino (n = 39, 78%). Nos doentes tratados com omalizumab, a maioria dos doentes tinha pelo menos uma comorbilidade (n = 26, 86,66%). As comorbilidades mais frequentes foram: rinite alérgica (n = 14, 48,3%), obesidade (n = 12, 41,4%), bronquiectasias (n = 9, 31,03%) e a rinosinusite crónica (n = 7, 14). Em relação aos valores iniciais de FEV1, ACT e número de exacerbações, não se encontraram diferenças estatisticamente significativas nos diferentes subgrupos de comorbilidades analisadas. Nos doentes tratados com mepolizumab, a maioria dos doentes tinha pelo menos uma comorbilidade (n = 19, 90,48%). As comorbilidades mais frequentes foram: obesidade (n = 11, 52,38%), bronquiectasias (n = 7, 33,33%), ansiedade/depressão (n = 7, 33,33%) e rinosinusite crónica (n = 6, 28,57%). Em relação aos valores iniciais de FEV1, ACT e número de exacerbações, também não se encontraram diferenças estatística-

mente significativas nos diferentes subgrupos de comorbilidades analisadas.

**Conclusões:** No nosso estudo, verificou-se uma elevada prevalência de comorbilidades nos doentes com asma grave tratados com terapêutica biológica, com diferentes proporções relativas entre os doentes tratados com omalizumab e mepolizumab. Estes dados reforçam a importância que as comorbilidades apresentam neste grupo de doentes.

**Palavras-chave:** Asma grave. Terapêuticas biológicas. Comorbilidades.

## DIFERENÇAS DE GÉNERO NO CANCRO DO PULMÃO - UM ESTUDO RETROSPECTIVO

I. Sucena, A. Alves, D. Coutinho, M. Dias, E. Silva, T. Costa, S. Campainha, A. Barroso

CHVNG.

**Introdução:** A prevalência do cancro do pulmão nas mulheres tem vindo a aumentar e têm-se observado diferentes características em relação aos homens.

**Objectivos:** Avaliar as características dos doentes com cancro do pulmão de acordo com o género.

**Métodos:** Estudo coorte retrospectivo observacional dos doentes com diagnóstico de cancro do pulmão em 2017 seguidos em consulta de Pneumologia Oncológica.

**Resultados:** Foram avaliados um total de 175 doentes em que 29,7% (n = 52) eram do género feminino. Apresenta-se na tabela a comparação dos doentes do sexo feminino e masculino.

Comparação entre géneros			
Variáveis	Sexo masculino	Sexo feminino	Valor p
Idade (média ± DP)	64,9 ± 10,0	64,8 ± 12,3	0,958
Não fumador (%; n)	5,0%; 6	72,0%; 36	< 0,001
Tipo histológico (%; n)			
Adenocarcinoma	49,6%; 61	67,3%; 35	0,016
Ca epidermoide	28,5%; 35	9,6%; 5	0,008
CPPC	12,2%; 15	1,9%; 1	0,045
Estádio (%; n)			
I	15,53%; 16	35,71%; 15	0,007
II	8,74%; 9	2,38%; 1	0,156
III	24,27%; 25	9,52%; 4	0,044
IV	51,46%; 53	52,38%; 22	0,919
PD-L1 (μ ± DP)	29,5 ± 36,3	16,4 ± 29,5	0,033
NGS (%; n)			
EGFR	5,7%; 7	34,6%; 18	< 0,001
ALK	0,8%; 1	5,8%; 3	0,146
KRAS	16,3%; 20	15,4%; 8	0,215
Mortalidade 6 meses (%; n)	38,2%; 47	30,8%; 16	0,330
Mortalidade 1 ano (%; n)	49,6%; 61	38,5%; 20	0,195

**Conclusões:** As mulheres com neoplasia do pulmão eram maioritariamente não fumadoras e apresentavam como tipo histológico mais prevalente o adenocarcinoma. A maioria foi diagnosticada em estágio IV mas apresentaram-se mais frequentemente com estágio I ao diagnóstico relativamente aos homens. Apresentaram ainda mais mutações, sendo as mais prevalentes e estatisticamente diferentes em relação aos homens, as mutações no EGFR. Apesar destas diferenças observadas, não se verificou contudo uma diferença estatisticamente significativa ao nível da mortalidade aos 6 e 12 meses.

**Palavras-chave:** Diferenças género.

## DOENÇA RESPIRATÓRIA RELACIONADA COM IGG4 - DIAGNÓSTICO DE UMA MASSA PULMONAR

I. Sucena, M. Silva, D. Fonseca, M. Dias, A. Barroso, P. Pinto, D. Machado

CHVNG.

**Introdução:** A doença relacionada com IgG4 é uma doença rara imunomediada multiorgânica. O atingimento pulmonar é raro e geralmente manifesta-se por atingimento intersticial. A sintomatologia é bastante inespecífica, com vários diagnósticos diferenciais que têm que ser excluídos.

**Caso clínico:** Doente de sexo masculino, 52 anos, não fumador, com antecedentes pessoais de gastrite e medicado habitualmente com omeprazol. Iniciou quadro de omalgia direita e tumefação supraclavicular, pelo que realizou uma ecografia do ombro direito que revelou tendinose da coifa e área hipoeoica heterogénea posterior ao músculo grande peitoral. Realizou TC tórax para melhor esclarecimento que revelou uma massa tumoral sugestiva de tumor de Pancoast no lobo superior direito que media 46 × 34 mm. Como estudo complementar realizou PET que apresentava hipercaptação (Suv máximo 16,6) na massa identificada com extensão aos tecidos moles da parede torácica e nos gânglios para-traqueal direito e para-traqueal inferior direito. Por elevada suspeita de neoplasia pulmonar, realizou duas biópsias transtorácicas em tempos distintos que revelaram tecido fibromuscular com fibrose, infiltrado linfoplasmocítico e aumento significativo de plasmócitos IgG4 com razão IgG4/IgG inferior a 50%, achados sugestivos de doença relacionada com IgG4. Realizou ainda broncofibroscopia sem alterações relevantes e RMN torácica com lesão ovoide do lobo superior direito de 40 × 30 mm com sinais de invasão da parede torácica anterior. Analiticamente apresentava VS aumentada (62 mm/h), IgG ligeiramente aumentada (1.490 mg/dl), IgG4 aumentada (247 mg/dl) e ANCAs elevados (1/320). O doente foi referenciado para Reumatologia, onde iniciou prednisolona 40 mg/dia (0,5 mg/kg/dia) com melhoria clínica, diminuição da lesão documentada por RMN torácica e diminuição dos valores de IgG4.

**Discussão:** A doença relacionada com IgG4 é pouco conhecida e pode ser confundida com diferentes patologias que têm de ser excluídas. Esta é uma doença rara e cujo diagnóstico pode ser difícil.

**Palavras-chave:** Doença IgG4.

## FENÓTIPO PROGRESSIVO DOS DOENTES COM PNEUMONITE DE HIPERSENSIBILIDADE CRÓNICA

F. Aguiar<sup>1</sup>, H. Novais Bastos<sup>2</sup>, N. Melo<sup>2</sup>, P. Mota<sup>2</sup>, A. Morais<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga. <sup>2</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário de São João.

**Objectivos:** A pneumonite de hipersensibilidade crónica (PHc) é uma doença pulmonar difusa fibrótica secundária à inalação de antigénios que desencadeiam um processo inflamatório crónico num indivíduo com suscetibilidade. Tal como outras patologias difusas fibróticas é possível identificar alguns doentes com fenótipo progressivo.

**Métodos:** Com o objetivo de analisar as características dos doentes com fenótipo exacerbador com PHc, realizou-se uma análise dos doentes com este diagnóstico entre 2016 e 2017, seguidos em consulta diferenciada num Hospital Central Universitário. Consideraram-se doentes com doença fibrosante progressiva os que apresentaram pelo menos um dos seguintes critérios ao longo de 24 meses apesar das terapêuticas instituídas: 1. Diminuição ≥ 10% da CVF; 2. Diminuição ≥ 5% e < 10% da CVF e agravamento tomográfico ou agravamento clínico; 3. Agravamento tomográfico e agravamento clínico.

**Resultados:** Foram considerados 66 casos, com idade mediana de 70 anos, sendo 51,5% do género masculino e 55,7% não-fumado-

res. Foi identificada pelo menos uma exposição possível em 87,9% dos casos, as exposições detetadas mais frequentemente foram a aves em 75,8%, e a bolores em 41,7%. Foram apresentados como sintomas mais comuns dispneia em 87,3% e tosse em 62,9%. A linfocitose mediana no LBA foi de 22,8% e em 37,8% foi requerida a realização de criobiópsia, demonstrando um padrão de UIP em 60% dos casos. Os critérios de progressão estiveram presentes em 57,1% dos doentes, com uma associação à presença do padrão UIP em TCAR ( $p = 0,023$ ) e à neutrofilia sérica ( $p = 0,007$ ). O perfil progressivo associou-se significativamente a maior mortalidade ( $p > 0,001$ ), com sobrevida aos 24 meses de 52,5%.

**Conclusões:** Neste estudo associou-se a presença de UIP em TC e um maior número de neutrófilos séricos ao perfil progressivo destes doentes com PHc. Demonstrou-se que o doente com perfil progressivo tem maior mortalidade. Para diminuir a mortalidade terá que se compreender melhor o perfil progressivo de forma a antecipar a progressão e adequar o tratamento.

**Palavras-chave:** *Pneumonite de hipersensibilidade. Doenças pulmonares fibróticas. Fenótipo exacerbador.*

## MICROBIOLOGIA DOS CATETERES DE LONGA DURAÇÃO NA HIPERTENSÃO PULMONAR GRAVE

R. Paulinetti Camara<sup>1</sup>, F. Das Neves Coelho<sup>2</sup>, M.J. Loureiro<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE. <sup>2</sup>Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental. <sup>3</sup>Serviço de Cardiologia, Hospital Garcia de Orta, EPE.

**Objectivos:** A utilização de cateteres de longa duração em doentes com hipertensão arterial pulmonar (HAP) medicados com análogos sintéticos de prostaglandinas endovenosos (ASPe) acarreta um risco acrescido de infeções da corrente sanguínea (ICS). Postula-se que a própria terapêutica tenha efeitos imunossupressores indiretos uma vez que se têm identificado estirpes pouco virulentas nestes doentes. Os autores deste trabalho propuseram-se a estudar microbiologicamente os agentes identificados em doentes sob ASPe com cateteres de longa duração tipo Hickman.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de todos os doentes sob ASPe com cateter de Hickman num hospital de referência de hipertensão pulmonar - Hospital Garcia de Orta.

**Resultados:** Identificaram-se 23 ICS em 9 doentes sob ASPe com cateter de Hickman. Em duas ICS foram identificados 2 agentes. Seis doentes tiveram 2 ICS, cinco tiveram 3, dois tiveram 4 e um teve 5 ICSs. Todos foram internados, 3 mantiveram o mesmo cateter e apenas um doente morreu na sequência da ICS. Foram isolados 25 agentes: 1 *Acinetobacter iwoffii*, 1 *Acinetobacter baumannii*, 1 *Burkholderia cepacia*, 1 *Delftia acidovorans*, 1 *Enterobacter cloacae*, 1 *Ralstonia pickettii*, 2 *Klebsiella pneumoniae*, 2 *Leclercia adecarboxylata*, 2 *Staphylococcus epidermidis*, 2 *Staphylococcus hominis*, 3 *Klebsiella oxytoca*, 3 *Pseudomonas aeruginosa*, 4 *Staphylococcus aureus*. 36% de todas as ICS foram causadas por agentes de baixa virulência (*Acinetobacter iwoffii*, *Burkholderia cepacia*, *Ralstonia pickettii*, *Delftia acidovorans*, *Klebsiella oxytoca* e *Leclercia adecarboxylata*).

**Conclusões:** É notória a elevada percentagem de ICS nestes doentes causadas por agentes de baixa virulência que raramente causam doença em indivíduos imunocompetentes. Estes dados reforçam a teoria de que para além do risco acrescido do próprio cateter de Hickman, os ASPe poderão provocar algum grau de imunossupressão, aumentando a necessidade de vigilância destes doentes.

**Palavras-chave:** *Hipertensão pulmonar. Cateter de longa duração. Hickman. Infeção.*

## UMA COMPLICAÇÃO RARA DE EBUS

Â. Dias Cunha<sup>1</sup>, M. Arjona Peris<sup>2</sup>, J. Crespo Vasquez<sup>3</sup>, C.A. García Navarro<sup>3</sup>, J.R. Badia Jobal<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu. <sup>2</sup>Serviço de Pneumologia, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, Espanha.

<sup>3</sup>Serviço de Pneumologia, Hospital Clínic, Barcelona, Espanha.

**Introdução:** A punção aspirativa transbrônquica guiada por ecografia endobrônquica (EBUS-TBNA) é, atualmente, o procedimento de escolha no estudo de adenomegalias e/ou massas mediastínicas. Trata-se de um exame minimamente invasivo, seguro e bem tolerado.

**Caso clínico:** Homem, 71 anos, ex-fumador, com antecedentes de miocardiopatia hipertrófica e carcinoma renal de células claras. Recorre ao Serviço de Urgência por febre com dois dias de evolução, agravamento da dispneia e toracalgia anterior de características inespecíficas. Associadamente referia cefaleia intensa, náuseas e vômitos. Por crescimento de adenopatia hilar esquerda em TC de controlo, tinha sido submetido a EBUS-TBNA com 9 punções aspirativas na estação adenopática 11L, uma semana antes. O resultado anatomopatológico foi compatível com metástase de carcinoma renal. Ao exame físico encontrava-se febril, auscultação pulmonar com crepitações bibasais. Analiticamente com leucocitose, neutrofilia, elevação da PCR e procalcitonina. Radiografia de tórax sem alterações. TC-tórax mostrava aumento dimensional de adenopatias mediastínicas, mais evidente em adenopatia hilar esquerda com centro hipodenso sugestivo de necrose/abcesso, área circundante com componente de partes-moles envolvendo a artéria lobar inferior esquerda, assim como imagem correspondente a trombo recente na emergência do ramo lingular da artéria pulmonar. Estes achados foram interpretados como mediastinite local secundária a abcesso ganglionar com trombose arterial associada, tendo sido iniciada antibioterapia com piperacilina/tazobactam e linezolide, bem como anticoagulação. Doente inicialmente admitido em Unidade de Cuidados Intermédios para monitorização, apresentando melhoria clínica e analítica progressivas. Hemocultura com isolamento de *Staphylococcus hominis hominis* sensível à antibioterapia em curso. Controlo radiológico evidenciou resolução total da mediastinite e trombose.

**Discussão:** A taxa de complicações do EBUS-TBNA é de 1,02%, sendo a incidência de complicações infecciosas de 0,19% e, destas, a mediastinite é uma complicação rara mas potencialmente fatal. Portanto, perante um doente que apresente febre persistente e toracalgia após este exame, é fundamental a realização de TC-tórax com vista à identificação e tratamento precoces desta complicação.

**Palavras-chave:** *EBUS-TBNA. Mediastinite. complicação.*

## PNEUMONIA INTERSTICIAL DESCAMATIVA - UMA ALTERNATIVA DIAGNÓSTICA À DPOC.

I. Farinha, A. Cunha, T. Costa, F. Costa

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Introdução:** A Pneumonia Intersticial Descamativa é uma doença intersticial relacionada com o tabagismo. Caracteriza-se histologicamente pela acumulação de macrófagos pigmentados nas vias aéreas distais.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino de 60 anos, fumadora de 40 unidades maço-ano. Recorreu ao Serviço de Urgência por quadro com quatro dias de evolução de tosse seca, pieira, dispneia para pequenos esforços e edemas dos membros inferiores. À admissão, apresentava-se polipneica e com crepitações secas à auscultação em ambas as bases pulmonares. Na gasimetria apresentava insuficiência respiratória hipoxémica e na radiografia torácica reforço intersticial bilateral. Foi assumido o diagnóstico de exacerbação aguda de DPOC e a doente foi internada. Cumpriu antibioterapia com azitromicina, corticoterapia e oxigenoterapia, tendo tido alta

com melhoria das queixas. Foi orientada para Consulta de Readaptação Funcional Respiratória. No âmbito da consulta, realizou estudo funcional respiratório que apresentava critérios *borderline* de obstrução sem reversibilidade ao broncodilatador e quadro restritivo (FEV1/FVC 70,4%; FEV1 45,5%; FVC 51,6%, TLC 75,0%), com comprometimento da difusão (DLCO 36,2%, KCO 56,2%). Realizou TC torácica que revelou “Espessamento bilateral de paredes brônquicas, de septos interlobulares e aumento da densidade do parênquima pulmonar em vidro despolido.” Optou-se por realizar broncofibroscopia com lavado bronco-alveolar, com identificação de infecção por *Staphylococcus aureus* metililino-resistente. A doente realizou posteriormente uma biópsia pulmonar cirúrgica, compatível com “Pulmão de fumador: fibrose e enfisema; bronquiolite constritiva e respiratória”. Foi assumido o diagnóstico de Pneumonia Intersticial Descamativa e a doente foi medicada com corticoterapia sistêmica e aconselhada a suspender o consumo tabágico. Em consulta de seguimento, a doente referiu cumprimento das medidas. Realizou estudo funcional respiratório com melhoria franca dos volumes e da difusão, encontrando-se a aguardar re-avaliação radiológica.

**Discussão:** É importante considerar o diagnóstico de doença intersticial em doentes com história de hábitos tabágicos, evitando a tentação de considerar todo o fumador como doente com DPOC.

**Palavras-chave:** *Pneumonia intersticial descamativa. Pulmão do fumador.*

## A MEDIASTINOSCOPIA NA INVESTIGAÇÃO DE MALIGNIDADE INTRATORÁCICA

**S.S. Heleno**<sup>1</sup>, S. Lareiro<sup>2</sup>, P. Fernandes<sup>2</sup>, M. Guerra<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro. <sup>2</sup>Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

**Objectivos:** Revisão das mediastinoscopias realizadas em centro de referência, analisando o seu papel no diagnóstico e estadiamento de neoplasias intratorácicas.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes submetidos a mediastinoscopia cervical no período compreendido entre janeiro de 2013 e agosto de 2019.

**Resultados:** 63 doentes foram submetidos a mediastinoscopia através de minicervicotomia supra-esternal, dos quais 74,6% (n = 47) eram do género masculino. A média de idades era de 59,3 ± 14,3 anos. Mais de metade dos procedimentos (n = 36; 57,1%) apresentavam intuito diagnóstico. Os principais motivos diagnósticos consistiram em suspeita de: doença linfoproliferativa (n = 18; 50,0%) e neoplasia pulmonar (n = 6; 16,6%). A mediastinoscopia possibilitou um diagnóstico final em 63,8% (n = 23) do total de exames efetuados. De entre os doentes com neoplasia pulmonar, com diagnóstico histológico estabelecido (n = 18; 28,6%), a mediastinoscopia demonstrou envolvimento ganglionar mediastínico em 8 doentes (44,4%). Nos doentes com suspeita de doença linfoproliferativa, a mediastinoscopia confirmou a suspeita inicial em três casos (16,6%); nos restantes verificaram-se os seguintes diagnósticos: sarcoidose (n = 8; 44,4%), carcinoma pouco diferenciado (n = 1; 5,5%); ausência de alterações específicas em 5 (27,7%). Em 4 doentes havia sido realizado EBUS-TBNA: em três revelou-se inconclusiva, identificando alterações sugestivas de tuberculose em um doente. Em quatro doentes, a mediastinoscopia foi efetuada por suspeita de metastização ganglionar de tumor primário oculto, sendo positiva apenas em um doente com adenocarcinoma do pulmão.

**Conclusões:** A mediastinoscopia demonstrou ser um procedimento cirúrgico com rentabilidade num leque bem definido de patologias intratorácicas, em particular no estadiamento neoplásico. Relativamente ao EBUS, seriam necessários mais doentes submetidos a ambos os exames, de forma a estabelecer uma análise comparativa mais sustentada.

**Palavras-chave:** *Mediastinoscopia. Neoplasia. Estadiamento.*

## FATORES PREDITIVOS DE MORTALIDADE DE DOENTES COM ARDS EM UCI

**M. Fernandes**<sup>1</sup>, L. Taborda<sup>2</sup>, F. Adragão<sup>3</sup>, R. Reis<sup>4</sup>, S. Cunha<sup>1</sup>, C. Parente<sup>4</sup>, A. Ramos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>CHULN. <sup>2</sup>Hospital Dr. José de Almeida. <sup>3</sup>Centro Hospitalar Universitário do Algarve. <sup>4</sup>Centro Hospitalar Barreiro Montijo.

**Introdução:** O ARDS é responsável por 10% das admissões em UCI e apresenta uma taxa de mortalidade de 40%, que depende de vários fatores, como a idade, dados gasométricos, parâmetros de ventilação e a disfunção de outros órgãos.

**Objectivos:** Identificar fatores preditivos de mortalidade em doentes admitidos em UCI com ARDS.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos registos clínicos de todos os doentes admitidos na UCI do Hospital Dr. José de Almeida com ARDS, durante 18 meses. Foram avaliados vários fatores com potencial impacto na taxa de mortalidade, como a idade, sexo, tempo de internamento, tipo de admissão, dados gasométricos, parâmetros ventilatórios, dias de VMI, terapêuticas de resgate e scores de prognóstico e de mortalidade.

**Resultados:** Foram incluídos 29 doentes, 20 do género masculino, com média etária de 67,72 anos. Cerca de 65,52% dos doentes apresentavam critérios de ARDS grave. As médias do PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> e do pH mínimos foram de 93,67 e 7,15, respetivamente. A média da PEEP máxima foi de 11,00 cmH<sub>2</sub>O, do VC máximo foi de 8,86 mL/Kg peso ideal e da Driving Pressure máxima foi de 18,26 cmH<sub>2</sub>O. Cerca de 48,28% dos doentes foram curarizados e 20,69% foram colocados em decúbito ventral. A média do tempo de internamento foi de 14,90 dias. A taxa de mortalidade intra-hospitalar foi de 44,83%. A mediana dos piores scores SOFA, APACHEII e SAPS foram, respetivamente, 11, 22 e 50. Após análise das variáveis em estudo, verificou-se significado estatístico (fator preditivo de mortalidade) apenas para a idade (p = 0,19), a PPlateau (p = 0,20) e a Driving Pressure (p = 0,33). Nenhum dos scores de prognóstico/mortalidade associou-se a um aumento da probabilidade de óbito.

**Conclusões:** A idade está associada ao aumento da mortalidade dos doentes com ARDS. Concluiu-se também que valores de PPlateau e de Driving Pressure elevados estão associados a um pior prognóstico.

**Palavras-chave:** *ARDS. Fatores de mortalidade.*

## ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL NO ADULTO: A EXPERIÊNCIA DO SEGUIMENTO PNEUMOLÓGICO DE UM CENTRO HOSPITALAR

**F. Godinho Oliveira**<sup>1</sup>, R. Viana<sup>2</sup>, T. Bandeira<sup>3</sup>, L. Pereira<sup>3</sup>, M. Santos<sup>4</sup>, S. Moreira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Unidade de Pneumologia, Serviço de Pediatria Médica; <sup>3</sup>Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. <sup>4</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Leiria.

**Introdução:** A atrofia muscular espinhal (SMA) é uma doença neuromuscular autossómica recessiva caracterizada pela degeneração dos neurónios motores inferiores da medula espinhal e do núcleo do tronco cerebral resultando numa fraqueza e atrofia muscular progressivas, com compromisso da função muscular respiratória e consequente insuficiência respiratória (IR) hipercápnica e infecções respiratórias de repetição, resultantes de tosse ineficaz.

**Caso clínico:** Os autores apresentam cinco casos de SMA, um com seguimento na consulta de Pneumologia de adultos, alguns que transitaram dos cuidados pediátricos e outros que apenas em adultos necessitaram de cuidados respiratórios. Os dois subtipos de SMA que atingem a idade adulta correspondem à SMA tipo 2 (SMA2) e tipo 3 (SMA3). Os dois doentes acompanhados com SMA2, com confirmação molecular da doença, apresentam 21 e 25 anos. Nunca apresentaram marcha tendo realizado na infância artrodese vertebral por escoliose

e gastrostomia. Iniciaram suporte ventilatório binível nocturno aos 3 e 8 anos. Actualmente com padrão ventilatório restritivo grave, embora estabilizado desde o início do seguimento na consulta de adultos, com IR parcial sob VNI e necessidade de tosse mecanicamente assistida. Três doentes com SMA3 são acompanhados na consulta. Dois destes, com 27 e 81 anos, possuem marcha mantida, sem alterações no estudo funcional respiratório sugestivas de padrão ventilatório restritivo e apresentam SAOS grave encontrando-se sob VNI nocturna, sem IR. A terceira doente com SM3 tem 50 anos, sem marcha desde a segunda década de vida, com escoliose e um padrão ventilatório restritivo grave. Após alta de internamento por pneumonia adquirida na comunidade com IR global, iniciou VNI nocturna durante meses, suspensa por melhoria clínica e gasimétrica progressivas.

**Discussão:** O seguimento pneumológico dos doentes com SMA é determinante no impacto da sobrevida, protelando complicações por deterioração dos músculos respiratórios, da função pulmonar, da eliminação de secreções, visando uma terapêutica individualizada, alicerçada na adaptação a VNI.

**Palavras-chave:** *Atrofia muscular espinhal. Ventilação. Tosse assistida. Neuromuscular.*

### **PNEUMONITE GRAVE INDUZIDA POR PEMBROLIZUMAB NO CARCINOMA DO PULMÃO NÃO PEQUENAS CÉLULAS (CPNPC): RELATO DE DOIS CASOS CLÍNICOS**

**T. Oliveira**, R. Mano Romão, S. Azevedo, P. Fidalgo, F. Guedes, A. Araújo

*Centro Hospitalar Universitário do Porto.*

**Introdução:** Os inibidores de 'checkpoints' imunológicos (ICI) demonstraram benefício no tratamento de doentes com CPNPC localmente avançado ou metastizado. Os fármacos anti-PD-(L)1 (*programmed cell death ligand 1*) são utilizados neste contexto clínico. A utilização destes agentes pode cursar com eventos adversos imunomediados (irAEs), nomeadamente pneumonite - embora rara, é potencialmente fatal e com apresentação clínica inespecífica.

**Casos clínicos:** Caso 1: homem de 60 anos, fumador (47UMA). Adenocarcinoma do lobo inferior esquerdo do pulmão, cT2N2M1a, PD-L1 90-100%, sem alterações moleculares sensibilizadoras. Tratamento sistémico paliativo de primeira linha (1L) com pembrolizumab. Ao D+20 dispneia de esforço progressivamente agravada e tosse com expectoração mucosa. Insuficiência respiratória (IR) hipoxémica aguda; parâmetros inflamatórios discretamente elevados. TC tórax: agravamento de densificações parenquimatosas peribroncovasculares mal definidas. Instituídas corticoterapia sistémica e antibioterapia endovenosa (ev) de largo espectro. Ausência de melhoria sintomática e persistência de insuficiência respiratória. Doente sem condições para lavado broncoalveolar (LBA). Escalada imunossupressão para infliximab 5 mg/kg, ev. Evolução clínica desfavorável; óbito ao 15.º dia de internamento. Caso 2: homem de 67 anos, ex-fumador (60 UMA). Adenocarcinoma do lobo superior esquerdo do pulmão, cT2N2M1c, PD-L1 60-70%, sem alterações moleculares sensibilizadoras. Tratamento sistémico paliativo de 1L com pembrolizumab, com resposta parcial. 11 meses após início do tratamento, dispneia de agravamento progressivo, anorexia e emagrecimento com três semanas de evolução, sem melhoria com antibioterapia empírica oral; escassa tosse improdutiva, sem outras queixas. IR hipoxémica aguda; parâmetros inflamatórios discretamente elevados. TC tórax: consolidações parenquimatosas peribroncovasculares, difusas, de novo. LBA: alveolite linfocítica (40%), microbiologia negativa. Instituídas metilprednisolona 2 mg/kg/dia, ev e antibioterapia ev de largo espectro. Rápida melhoria clínica, gasométrica e radiológica torácica, possibilitando alta ao 9º dia de internamento sob corticoterapia oral em desmame.

**Discussão:** É fundamental reconhecer precocemente a pneumonite relacionada com ICI, dada a sua gravidade e potencial de reversibi-

lidade. O diagnóstico diferencial com outras causas, particularmente a progressão de doença, constitui um desafio importante na avaliação e orientação destes doentes.

**Palavras-chave:** *Inibidores de 'checkpoints' imunológicos. Carcinoma do pulmão não pequenas células. Pembrolizumab. Programmed cell death ligand 1. Eventos adversos imunomediados. Pneumonite.*

### **DEMOGRAFIA DA CONSULTA DE CESSAÇÃO TABÁGICA DE UM HOSPITAL CENTRAL - O QUE MUDOU EM 10 ANOS.**

**M. Alves**, J. Carvalho, M. Matias, A.L. Silva, A.M. Mestre, J. Ferra, R. Rosa, C. Barata, I. Oliveira, M. Fradinho, C. Matos, F. Nogueira

*Serviço de Pneumologia, Hospital Egas Moniz.*

**Objectivos:** Avaliar a evolução demográfica dos utentes que integraram a consulta de cessação tabágica de um centro hospitalar no intervalo de 10 anos.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com primeira consulta de Desabituação Tabágica em 2008 e 2018. Revisão dos processos clínicos para colheita de dados demográficos, determinação da carga tabágica (unidades maço/ano), grau de dependência e motivação (avaliados, respetivamente, pelas escalas de Fagerstrom e Richmond). Análise descritiva e comparativa dos dois grupos utilizando Microsoft Excel® e IBM SPSS Statistics v.23®.

**Resultados:** Iniciaram seguimento em consulta de cessação tabágica 63 doentes em 2008 e 128 em 2018. Não houve diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos no que diz respeito ao género (44,4% vs 58,6% homens em 2008 e 2018, respetivamente), escolaridade (em 2008 55,6% dos utentes tinham pelo menos o ensino secundário vs 44,5% em 2018), carga tabágica (carga tabágica média 39,7 vs 38,8 UMAs) ou dependência de nicotina (81% apresentavam dependência média/alta em 2008 vs 78,9% em 2018). Verificou-se que os utentes que iniciaram programa de cessação tabágica em 2018 tinham uma idade média mais elevada (53,7 vs 44,9 anos em 2008;  $p < 0,05$ ) e menor motivação para a cessação tabágica (49,2% apresentavam baixa motivação vs 25,4% em 2008;  $p < 0,05$ ). Em ambos os grupos a maioria dos utentes que iniciou programa aderiu ao mesmo (definido como comparência a  $\geq 3$  consultas): 60,3% em 2008 e 61,7% em 2018.

**Conclusões:** Assistiu-se a um aumento das primeiras consultas entre 2008 e 2018, verificando-se, em termos demográficos, apenas um aumento da idade dos utentes. Para otimizar recursos e potenciar o sucesso da cessação os utentes devem ser referenciados quando têm um nível de motivação alto, pelo que é importante sensibilizar os colegas para o melhor *timing* de referênciação.

**Palavras-chave:** *Cessação tabágica. Evolução demográfica.*

### **TOSSE CRÓNICA COMO MANIFESTAÇÃO DE DOENÇA ONCOLÓGICA DIGESTIVA**

**A. Tenda**, I. Farinha, T. Costa, A. Figueiredo

*Centro Hospitalar Universitário de Coimbra.*

**Introdução:** Os autores apresentam um caso clínico de uma doente com tosse crónica e alterações imagiológicas difusas pulmonares, em cuja história clínica continha elementos vitais no desvendar da etiologia.

**Caso clínico:** Mulher, 69 anos, hipertensa, com exposição passiva ao fumo de tabaco, sem sintomas respiratórios até agosto de 2019, altura em que inicia quadro de tosse seca persistente. Recorreu à urgência em dezembro por agravamento do quadro de tosse associado a dispneia; negava febre, queixas álgicas, ortopneia, dispneia paroxística noturna, perda ponderal; apresentava sibilância à auscultação pulmonar e radiologicamente um padrão reticular bilateral, analiticamente com anemia microcítica hipocrómica, tendo

ficado internada por suspeita de doença difusa pulmonar. Durante o internamento apresentou episódios de náuseas, vômitos, dor abdominal epigástrica e trânsito intestinal intercalado com períodos de obstipação - queixas semelhantes àquelas que já tinham motivado recurso à urgência em outubro, na altura orientada para realização de exames com a médica de família. A TC-tórax realizada em ambulatório apresentava infiltrados parenquimatosos, brônquios de paredes espessadas nos lobos inferiores e lobo médio, derrame pleural bilateral de pequeno volume, ausência de adenopatias e pequeno derrame pericárdico. Realizou broncofibroscopia que mostrou “espessamento do esporão do LM, sinais inflamatórios moderados com neovascularização em b4b5 direito com estenose concêntrica não permeável e hiperemia da mucosa em Besquerdo”. Manteve tosse persistente ao longo do internamento, com escassa melhoria após introdução de corticoide sistêmico. As biópsias brônquicas mostraram células compatíveis com adenocarcinoma pulmonar do tipo entérico ou metastático gastrointestinal/pancreatobiliar”. Face a estes resultados e à ausência de lesão primitiva identificável a nível torácico, a doente realizou colonoscopia que revelou uma massa sugestiva de neoplasia na região do cólon transverso com um estreitamento do lúmen intestinal grave a condicionar clínica de sub-oclusão intestinal.

**Discussão:** Com este caso pretendemos salientar a importância da história clínica na orientação diagnóstica, e da baixa especificidade das alterações imagiológicas.

**Palavras-chave:** *Tosse seca crónica.*

## UM CASO RARO DE LESÃO CALCIFICADA NO LSE E LITOPTISE

R. Cordeiro

*Centro Hospital do Oeste, Hospital Torres Vedras.*

**Introdução:** O termo “broncolitíase” é definido como a presença de material calcificado na árvore traqueobrônquica. Tipicamente

este processo de calcificação começa nos gânglios linfáticos mediastínicos, hilares ou peribronquicos, associado a doenças granulomatosas. A maioria dos broncolitos é formada pela erosão parcial ou completa de um gânglio linfático peribronquico calcificado adjacente ao lúmen das vias aéreas. Outras etiologias menos frequentes são fragmentos de corpos estranhos calcificados, anéis cartilaginosos, tumores carcinoides e silicose. Os sintomas mais frequentes são tosse não produtiva e hemoptises. Em casos mais raros, pode-se observar expectoração broncolítica, conhecida como litoptise.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma doente do sexo feminino, 78 anos, não fumadora, com antecedentes pessoais de tuberculose pulmonar aos 12 anos e recidiva aos 42 anos. Em Fevereiro de 2019, recorre ao serviço de urgência por dispneia e cansaço fácil. Referia ainda expectoração hemoptoica com sensação de eliminação de “grãos de areia”. Ao exame objetivo estava apirética, com roncocal bilaterais à auscultação pulmonar. Realizou radiografia de tórax que mostrava opacidades heterogêneas bilaterais e alterações estruturais graves. A TC-tórax confirmou existência de áreas de opacificação bilateralmente (*tree in bud*), distorção da arquitectura broncovascular, bronquiectasias retrateis e áreas de enfisema. Realizou broncofibroscopia que revelou secreções hematopurulentas. Identificou-se *S. Aureus* MR, tendo realizado terapêutica dirigida com boa resposta. Exame direto e cultural das secreções brônquicas negativo para micobactérias. Na revisão dos exames imagiológicos anteriores observou-se que em TC tórax de 2017 se documentava lesão calcificada extensa do LSE, a qual já não se visualizava quer na TC tórax da admissão quer na TC tórax de controlo após antibioterapia.

**Discussão:** A litoptise é um fenómeno raro associado habitualmente à presença de um gânglio calcificado eliminado pelas vias aéreas. Os autores decidiram apresentar um caso raro de expulsão de material cálcico através das vias aéreas proveniente de lesão parenquimatosa pulmonar de natureza sequelar.

**Palavras-chave:** *Tuberculose. Broncolitíase. Expectoração hemoptoica.*