

relato mostra um caso raro, em que a discinesia ciliar primária era acompanhada de situs inversus, caracterizando a denominada síndrome de Kartagener. **Objetivo:** Síndrome de Kartagener diagnosticada em paciente adulta, com alerta médico para o diagnóstico da discinesia ciliar. **Método:** Exposição e análise do quadro clínico, exames laboratoriais e de imagem, que levaram ao diagnóstico e conduta terapêutica do caso. **Resultados:** Paciente feminina, 38 anos, procurou o ambulatório de pneumologia por episódios frequentes de pneumonias e infecções de vias aéreas superiores desde a infância, caracterizadas por tosse com expectoração esverdeada em quantidade superior a 100 ml/dia, associada a coriza, prurido e obstrução nasal, crises esternutatórias, dispnéia discreta e sensação de febre esporádica, com períodos assintomáticos de no máximo 15 dias. Apresentava ainda, episódios repetidos de otalgia, otorrêia e sinusite, acompanhada pela otorrinolaringologia há 14 anos devido a sinusopatia e hipoacusia do tipo condutiva. Dois irmãos com quadro semelhante. Exame físico na ocasião, em bom estado geral, com roncos esparsos e crepitações inspiratórias e expiratórias grosseiras em bases pulmonares. À ausculta cardíaca as bulhas eram melhor audíveis em hemitórax direito, sugerindo dextro-cardia e não havia sopros. Uma tomografia computadorizada de tórax, de alta resolução, mostrou bronquiectasias varicosas e cilíndricas e bronquioloectasias do lobo superior esquerdo, bronquioloectasias e bronquiectasias com impactione mucóide nos segmentos basais medial e posterior do lobo inferior direito e situs inversus totalis com estruturas vasculares de aspecto normal. Sinusite de repetição, hipoacusia, situs inversus e bronquiectasias permitiram o diagnóstico da síndrome de Kartagener, uma forma grave de discinesia ciliar. **Conclusão:** Trata-se de um caso de discinesia ciliar diagnosticado tardiamente apesar da presença do situs inversus, facilmente reconhecível e que caracteriza a síndrome de Kartagener. O diagnóstico de discinesia ciliar deve ser sempre investigado quando houver queixa de infecções repetidas de vias aéreas superiores, independente da presença de situs inversus ou não, uma vez que tal mal-formação pode estar ausente em quase metade dos casos.

P0545 ASMA DE DIFÍCIL CONTROLE, BRONQUIECTASIAS, BOLHA PULMONAR GIGANTE E ENFISEMA EM PACIENTE NÃO TABAGISTA: RELATO DE CASO

ROGERIO CARVALHO TOLEDO¹; ROSIMARA EVA FERREIRA ALMEIDA²; MANOEL CAMELO PAIVA NETO³; MATEUS PIGOSSI NEVES⁴; EDGARD SANTOS MAESTRO⁵; PATRÍCIA EIKO YAMAKAWA⁶
1,2,4,5,6.UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA, BRASÍLIA, DF, BRASIL;
3.UUNIVERSIDADE DE BRASÍLIA, BRASÍLIA, DF, BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: ASMA; BRONQUIECTASIA; BOLHA PULMONAR GIGANTE

Introdução: A susceptibilidade para desenvolver doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) resulta da combinação de fatores genéticos e ambientais. O mais importante fator de risco ambiental é o tabagismo, enquanto a deficiência severa de alfa-1-antripsina é um comprovado fator de risco genético. A identificação de pacientes com DPOC portadores de deficiência de alfa-1-antripsina é de extrema importância, uma vez que permite a instituição precoce do tratamento adequado, prevenindo ou atrasando a doença pulmonar severa e melhorando a qualidade de vida desses pacientes. **Objetivo:** Relato de caso de asma de difícil controle, bronquiectasias, enfisema e bolha pulmonar enfisematosa gigante em paciente não tabagista e cuja investigação evidenciou deficiência de alfa-1-antripsina. **Método:** Exposição e análise quadro clínico, exames laboratoriais e de imagem, que levaram ao diagnóstico e conduta terapêutica do caso. **Resultados:** V.L.B., 61 anos, sexo feminino, em acompanhamento no Hospital Universitário de Brasília há 12 anos por asma desde a infância, enfisema e bronquiectasias. Há 6 meses com piora das crises asmáticas caracterizadas por dispnéia intensa e cianose. Há 3 dias com persistência da dispnéia e cianose intensas e necessidade contínua de oxigenioterapia. Com este quadro paciente foi admitida com a hipótese de descompensação infecciosa, iniciando tratamento antimicrobiano, além de corticoterapia e uso de beta-2-agonista. Radiografia de tórax na ocasião evidenciou bolha pulmonar gigante que, comparativamente à anterior mostrou-se aumentada há 6 meses. Tomografia computadorizada de tórax confirmou o achado, evidenciando enfisema panlobular mais evidente em bases pulmonares, principalmente à direita. Observa-se também atelectasia compressiva do parênquima adjacente à grande bolha enfisematosa em lobo inferior direito. Espirometria recente evidenciou um distúrbio ventilatório obstrutivo grave com amputação da capacidade vital forçada e sem resposta ao alfa-1-antripsina. Por falta de condições técnicas e financeiras anteriormente, só agora foi considerada a dosagem de alfa-1-antripsina(22mg/dl). Paciente recebeu alta após melhora do quadro, devendo

ser submetida a avaliação pletismográfica da função pulmonar visando saber o que poderá restar do parênquima pulmonar, caso seja submetida a lobectomia inferior. **Conclusão:** A deficiência de alfa-1-antripsina não é uma doença rara, porém é subdiagnosticada e, portanto, deve ser sempre uma hipótese naqueles casos de asma de difícil controle, bronquiectasias sem outra causa aparente, além de enfisema precoce em fumantes e de enfisema em não tabagistas.

P0546 TEP MACIÇO E ISQUEMIA MESENTÉRICA CONCOMITANTES EM PACIENTE INFECTADO PELO HIV: UMA CATÁSTROFE VASCULAR

SABRINA BOLLMANN GARCIA¹; ANA CAROLINA PEÇANHA ANTÔNIO²; SÉRGIO SALDANHA MENNA BARRETO³; MARCELO BASSO GAZZANA⁴
1,2,4.HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL;
3.HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE; UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: TROMBOEMBOLISMO PULMONAR MACIÇO; ISQUEMIA MESENTÉRICA; INFECÇÃO PELO HIV

Introdução: Evidências crescentes sugerem que pacientes HIV positivos apresentam um risco maior de eventos tromboembólicos que a população geral. Entretanto, a ocorrência de eventos tromboembólicos simultâneos não é comumente descrita. **Objetivo:** descrever o caso de um paciente HIV positivo com TEP maciço associado concomitante à isquemia mesentérica. **Materiais e métodos:** relato de caso e revisão da literatura pelo MEDLINE (unitermos: HIV infection; hipercoagulable state; pulmonary embolism; mesenteric isquemia). **Resultados:** paciente masculino, 49 anos, tabagista, soropositivo para o HIV em tratamento (CD4: 600; carga viral < 50), apresenta-se na emergência com história de tosse seca, dispnéia progressiva, febre e perda de peso há 4 meses. Ao exame estava taquicárdico (FC: 115 bpm) e hipotenso (PA: 90/60 mmHg); Rx de tórax com ténue infiltrado intersticial difuso. Tratado empiricamente com Levofloxacina para infecção respiratória, tendo melhora parcial dos sintomas. No terceiro dia apresentou dor abdominal súbita de grande intensidade associado a hipoxemia (SpO2 77%), com leve distensão abdominal mas sem sinais de peritonismo. Houve melhora parcial com sintomáticos, porém 24 horas após evoluiu com insuficiência respiratória e choque circulatório. TC de tórax e abdome mostrou grande trombo em tronco da artéria pulmonar, trombo em aorta adominal e pneumatose intestinal. Ecocardiograma demonstrou trombo em tronco da artéria pulmonar com extensão para os ramos direito e esquerdo, diâmetro de ventrículo direito de 3 cm e pressão sistólica de artéria pulmonar estimada em 56 mmHg. Tentativa de trombólise farmacológica com Estreptoquinase sem resposta. Dezoito horas após foi a laparotomia exploradora, que mostrou isquemia de todo intestino delgado e cólon sem possibilidade de ressecção compatível com a vida. Duas horas após evoluiu para óbito. **Discussão:** Estudos demonstram uma incidência 2 a 8 vezes maior de eventos tromboembólicos em pacientes HIV positivos na ausência de fatores de risco clássicos para trombofilia. Após extensa revisão da literatura, este é o primeiro caso no conhecimento dos autores de TEP maciço associado à isquemia mesentérica relatado. Deve-se ficar cada vez mais atento para a associação de eventos tromboembólicos em pacientes portadores do HIV, especialmente porque o retardo diagnóstico significa aumento significativo do risco de mortalidade. **Conclusão:** Paciente infectados pelo HIV podem apresentar eventos tromboembólicos concomitantes e ameaçadores a vida, como tromboembolismo pulmonar e isquemia mesentérica.

P0547 EMBOLECTOMIA CIRÚRGICA EM TROMBOEMBOLISMO PULMONAR SUBAGUDO: RELATO DE CASO

VINICIUS DAL MASO¹; SABRINA BOLLMANN GARCIA²; ALESSANDRA HOFSTADLER DEIQUES FLEIG³; KÁTIA RUTTER JENSEN⁴; PAULO DE TARSO ROTH DALCIN⁵; SÉRGIO SALDANHA MENNA BARRETO⁶; MARCELO BASSO GAZZANA⁷
1,2,3,4,7.HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL;
5,6.HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE; UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: TROMBOEMBOLISMO PULMONAR SUBAGUDO; SÍNDROME ANTICORPO ANTIFOSFOLIPÍDEO; LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Introdução: A apresentação subaguda do tromboembolismo pulmonar (TEP) é definida pela evolução clínica de 2 a 12 semanas e, embora pouco comum, possui altas taxas de mortalidade. As manifestações clínicas geralmente são menos dramáticas que o TEP agudo, dificultando o diagnóstico. O manejo desses casos ainda não está padronizado, visto que a resposta terapêutica

ao uso de heparina ou trombolíticos pode não ser satisfatória. **Objetivos:** Relatar caso de TEP subagudo em paciente portadora de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) e Síndrome do Anticorpo Antifosfolípido (SAAF). **Material e Métodos:** Relato de caso e revisão da literatura pelo MEDLINE (unitermos: systemic lupus erythematosus; antiphospholipid syndrome; subacute pulmonary embolism). **Resultado:** Feminina, 59 anos, branca, diagnóstico recente de LES (fotossensibilidade, plaquetopenia, úlceras orais, FAN 1/160 nuclear pontilhado fino, anticoagulante lúpico e anticardiolipina IgG positivos) procurou a emergência por artralgiás em joelhos e tornozelos. Relatou também dispnéia progressiva há 40 dias, chegando aos moderados esforços. Ao exame, apresentava-se taquipnéica, taquicárdica e normotensa. Gasometria arterial mostrou hipoxemia (PaO₂ 66,5 com FiO₂ 50%). Pela suspeita clínica de TEP (escore de Wells: 4,5), solicitou-se angio-TC de tórax que demonstrou defeito de enchimento em ramos arteriais pulmonares incluindo os ramos principais direito e esquerdo. Ecocardiograma transtorácico evidenciou dilatação de câmaras direitas com pressão sistólica pulmonar estimada 54 mmHg, e diâmetro do VD de 3 cm. Iniciado anticoagulação com heparina não fracionada endovenosa. Devido o tempo subagudo (40 dias), optou-se pela colocação de filtro de veia cava inferior e realização de embolectomia cirúrgica ao invés da utilização de trombolíticos. O tempo de circulação extracorpórea foi de 57 minutos e o tempo de isquemia foi de 98 minutos. Paciente apresentou encefalopatia no pós-operatório sem diagnóstico específico, tendo recuperação completa durante a internação. Ecocardiograma de controle estimou PSAP em 28 mmHg e diâmetro do VD em 2,4 cm. Recebeu alta clinicamente bem, com anticoagulação via oral para acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** A associação de LES de SAAF já é conhecida, potencializando o risco de evento tromboembólico em 6 vezes. As recomendações para o manejo do TEP dividem-se na forma aguda e crônica, sendo a subaguda mais controversa. No caso, ao invés de trombolíticos, optou-se pela embolectomia com colocação de filtro de veia cava inferior devido a possibilidade do trombo estar mais organizado e pelo risco de embolização periférica, com bom desfecho clínico. **Conclusão:** O TEP subagudo é uma condição não contemplada nas diretrizes de tratamento de TEP agudo e crônico, sendo que a embolectomia cirúrgica pode ser uma alternativa terapêutica eficaz e segura.

PO548 LINFANGIOLEIOMIOMATOSE EM PACIENTE PORTADORA DE ARTRITE REUMATÓIDE

KÁTIA RUTTER JENSEN¹; SABRINA BOLLMANN GARCIA²; VINICIUS DAL MASO³; ALESSANDRA HOFSTADLER DEIQUES FLEIG⁴; SÉRGIO SALDANHA MENNA BARRETO⁵; PAULO DE TARSO ROTH DALCIN⁶; MARCELO BASSO GAZZANA⁷

1,2,3,4,7.HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; 5,6.HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE; UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: LINFANGIOLEIOMIOMATOSE; ARTRITE REUMATÓIDE; DOENÇA INTERSTICIAL PULMONAR

Introdução: Linfangioleiomiomatose é uma doença multissistêmica resultante da proliferação celular anormal da musculatura lisa, levando a obstrução vascular e de vias aéreas associado degeneração cística pulmonar, além de infiltração linfática e de órgãos abdominais. **Objetivo:** Descrever um caso de linfangioleiomiomatose em paciente portadora de artrite reumatóide. **Materiais e métodos:** relato de caso e revisão da literatura pelo MEDLINE (unitermos: lymphangioleiomyomatosis; rheumatoid arthritis; interstitial lung disease). **Resultado:** Mulher, 54 anos, branca, não tabagista, há 8 meses com tosse seca. Menopausa aos 38 anos. Portadora de artrite reumatóide avançada, soronegativa, com uso crônico de diversos imunossupressores (metotrexate, cloroquina, sulfasalazina, ciclosporina, sais de ouro), e há 9 meses iniciada medicação anti-TNF α (Infliximab e Adalimumab). Sem história de pneumotórax. Não apresentava alterações no exame físico exceto pela presença de importantes deformidades articulares. Exames de função pulmonar normais. Radiografia de tórax normal, porém TC de tórax de alta resolução demonstrou múltiplos cistos de paredes finas distribuídos difusamente em ambos os pulmões. Lavado broncoalveolar por broncoscopia flexível sem resultados conclusivos, mas excluiu processo infeccioso. Submetida então a biópsia pulmonar a céu aberto, com exame anatomopatológico e imunohistoquímico (HBM 45 positivo) confirmatórios de linfangioleiomiomatose. Em conjunto com equipe da Reumatologia optou-se pela suspensão da medicação anti-TNF α , e iniciou-se sirolimus para o tratamento da linfangioleiomiomatose apesar de funcionalmente em estágio precoce. **Discussão:** Linfangioleiomiomatose

é uma doença rara e que predomina nas mulheres em idade reprodutiva (média de 35 anos). Apesar de a artrite reumatóide ser uma doença de alta prevalência e também de predominância feminina de semelhante faixa etária, após extensa revisão da literatura não encontramos descrição de associação entre linfangioleiomiomatose e artrite reumatóide e/ou secundária ao seu tratamento. Entretanto, devido à temporalidade do início da medicação anti-TNF α e do início dos sintomas, e ao achado de relatos de doenças pulmonares intersticiais associadas ao seu uso, optamos pela suspensão desta medicação, além do início do tratamento específico com outro imunossupressor, o qual pode também ter ação sobre a doença reumatológica. **Conclusão:** A presença de linfangioleiomiomatose em pode ser paciente com artrite reumatóide em uso de tratamento anti-TNF um indício inicial, embora de fraca evidência metodológica, da associação entre ambas e/ou do uso de agentes biológicos.

PO549 ESPOROTRICOSE PULMONAR CAVITÁRIA CRÔNICA: RELATO DE CASO

ALESSANDRA HOFSTADLER DEIQUES FLEIG; SABRINA BOLLMANN GARCIA; VINICIUS DAL MASO; KÁTIA RUTTER JENSEN; MARCEL MULLER DA SILVEIRA; RICARDO THADEU CARNEIRO DE MENEZES; MARCELO BASSO GAZZANA

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: ESPOROTRICOSE; MICOSE PULMONAR; INFECÇÃO PULMONAR CRÔNICA

Introdução: A esporotricose constitui infecção subaguda ou crônica causada pela inoculação do fungo *Sporothrix schenckii*, comprometendo a pele e subcutâneo. Ocasionalmente compromete outros órgãos como o pulmão, principalmente em pacientes imunocomprometidos, alcoolistas, portadores de diabetes melito e doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC). **Objetivos:** Relatar um caso clínico de esporotricose pulmonar cavitária atendida no serviço de pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. **Material e Métodos:** relato de caso e revisão da literatura (livros texto e MEDLINE (unitermos: Sporotrichosis, lung disease). **Resultados:** Paciente masculino, 56 anos, branco, tabagista e alcoolista, portador de DPOC, encaminhado ao ambulatório de pneumologia para avaliação de dispnéia aos moderados esforços, tosse crônica com expectoração mucopurulenta, astenia e perda de peso há cerca de 2 anos. Negava febre ou hemoptise. Radiograma de tórax evidenciou cavidade medindo cerca de 6 cm de diâmetro em segmento apical do lobo superior direito. Ao exame físico não se observavam lesões cutâneas. Fibrobroncoscopia com a realização de lavado broncoalveolar evidenciou exame direto e cultura positiva para *Sporothrix schenckii*. Paciente foi encaminhado para internação e tratamento com anfotericina B convencional (deoxicolato) por 15 dias. Apresentou boa evolução durante a hospitalização recebendo alta em boas condições clínicas. Encontra-se em acompanhamento ambulatorial há 10 meses, apresentando excelente resposta ao tratamento com itraconazol, com resolução dos sintomas pulmonares e constitucionais e regressão da lesão cavitária pulmonar em exames radiológicos comparativos. Plano de completar 12 meses de tratamento deste fármaco. **Discussão:** A esporotricose pulmonar constitui forma rara de apresentação desta micose sistêmica. É adquirida pela inalação de conídeos de *Sporothrix schenckii*, afetando geralmente homens de meia idade, tabagistas e alcoolistas, apresentando-se como doença fibronodular (forma primária pulmonar) e ou cavitária crônica. Os sintomas mimetizam tuberculose pulmonar, manifestando-se com febre, sudorese noturna, tosse com expectoração purulenta, perda de peso, dispnéia e fadiga. Seu prognóstico é normalmente reservado, devido à gravidade da pneumopatia de base e diagnóstico tardio. **Conclusão:** A esporotricose pulmonar, apesar de ser uma micose rara, pode ser considerada no diagnóstico diferencial das doenças pulmonares cavitárias crônicas, simulando a tuberculose pulmonar endêmica em nosso meio.

PO550 ESTUDOS COLABORATIVOS ESTÃO AUMENTANDO NA LITERATURA PNEUMOLÓGICA

RODRIGO ABENSUR ATHANAZIO; SAMIA RACHED; PEDRO RODRIGUES GENTA; GERALDO LORENZI - FILHO

HC / FMUSP, SÃO PAULO, SP, BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: ESTUDOS COLABORATIVOS; COLABORAÇÃO; MULTICÊNTRICO

Introdução: Estudos colaborativos aumentam a eficiência e qualidade da investigação clínica. Com o aumento da globalização, a facilidade da dispersão da informação parece contribuir para o aumento nas colaborações na pesquisa