

Introdução: Linfangioleiomiomatose é uma doença multissistêmica, predominantemente de mulheres, resultante da proliferação anormal de músculo liso expressando antígenos do melanoma levando a obstrução vias aéreas com degeneração cística pulmonar, infiltração linfática e de abdominal. **Objetivo:** Descrever associação de linfangioleiomiomatose e artrite reumatóide. **Materiais e métodos:** relato de caso e revisão da literatura pelo MEDLINE. **Resultados:** Mulher 54 anos, branca, não tabagista, com artrite reumatóide, uso crônico de imunossuppressores e anti-TNF α , menopausada, tosse seca há 8 meses. Fâscias curvingóide, eupnéica, Sat 96% aa, presença de deformidades articulares. Ausculta pulmonar limpa. Radiografia tórax normal. TCAR imagens císticas arredondadas difusas em ambos pulmões, Avaliação funcional pulmonar normal. Fator reumatóide, FAN negativos. LBA com predomínio linfocítico, pesquisa de pneumocistis negativa Anatomopatológico e imunohistoquímica: linfangioleiomiomatose. **Discussão:** Linfangioleiomiomatose é uma doença rara, predomínio feminino, idade média ao diagnóstico de 35 anos. Até 34% dos indivíduos apresentaram resultados espirométricos normais, com um declínio maior do que média da população normal. Dispneia é o principal sintoma, desenvolvendo-se em metade dos pacientes. Tratamento com progestágenos, parece não diminuir ou até aumentar o declínio da DLCO. Estudos com 1 ano de tratamento com sirolimus mostraram aumentos de VEF1 e CVF, tendo como promissora a inibição da via mTOR no tratamento da LAM. Após extensa revisão por meio do medline não conseguimos encontrar descrição de associação entre linfangioleiomiomatose e artrite reumatóide e/ou com uso de anticorpos monoclonais anti-TNF α , porém há relatos de pelo menos 24 casos de doença intersticial pulmonar secundária ao uso dos mesmos.

SARCOIDOSE PULMONAR E DE OUTROS ÓRGÃOS: SÉRIE DE PACIENTES EM ACOMPANHAMENTO NO SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE.

MARCELO BASSO GAZZANA; DENISE ROSSATO SILVA, ANA CLÁUDIA COELHO, MARLI MARIA KNORST, SÉRGIO SALDANHA MENNA BARRETO.

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa crônica, que pode afetar diversos órgãos, especialmente os pulmões. Frequentemente apresenta-se com adenomegalias hilares, infiltrado pulmonar e acometimento cutâneo e ocular. **Objetivo:** Descrever os achados clínicos e funcionais de pacientes com sarcoidose em acompanhamento no Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. **Método:** Revisão do prontuário eletrônico dos pacientes com diagnóstico clínico-histológico de sarcoidose de qualquer órgão, consecutivamente atendidos no Ambulatório de Pneumopatia Difusas do Serviço de Pneumologia do HC-

PA no período de Outubro de 2006 a Março de 2007. **Resultados:** Foram estudados 21 pacientes, 15 eram do sexo feminino (71,4%). A média de idade foi $45,9 \pm 7,8$ anos. Todos os pacientes apresentavam acometimento pulmonar. Dois pacientes tinham sarcoidose cutânea, 2 sarcoidose ocular e 1 apresentava envolvimento multissistêmico. Os principais sintomas ao diagnóstico foram dispneia em 8 (38%) e tosse em 3 (14,3%). Um paciente tinha hipercalcemia e 5 hipercalcúria. O diagnóstico de sarcoidose foi clínico em 9 pacientes, por biópsia transbrônquica em 4, biópsia cirúrgica em 3, mediastinoscopia em 3 e biópsia de linfonodo cervical em 2 pacientes. Nove pacientes tinham sarcoidose estágio I, 7 estágio II e 5 estágio III. Em 10 casos a espirometria foi normal, em 7 havia um DVO e em 3 um DV misto. A difusão foi normal em 5 casos, com redução leve em 7, moderada em 4 e grave em 4. Apenas 1 paciente tinha hipertensão pulmonar. Três pacientes apresentaram dessaturação significativa no teste da caminhada de 6 minutos. Doze pacientes receberam tratamento. Nove usaram prednisona, 1 usou prednisona e azatioprina e 1 prednisona e metotrexate. **Conclusão:** Os pacientes com sarcoidose apresentam comumente envolvimento pulmonar, e o tratamento realizado na maioria dos casos é a corticoterapia sistêmica ou somente o acompanhamento clínico.

PULMONARY HYPERTENSION IN ONE PATIENT SUBMITTED TO THORACIC RADIOTHERAPY IN CHILDHOOD. IS ACTINIC PULMONARY ENDARTERITIS POSSIBLY THE LINK?

MARCELO BASSO GAZZANA; RICARDO THADEU DE MENEZES, ÂNGELA BEATRIZ JOHN, SIMONE CHAVES FAGONDES, SÉRGIO SALDANHA MENNA BARRETO

Background: Radiotherapy has been related to abnormalities in lung parenchyma and vasculature. Lung fibrosis and pneumonitis are the most common described lesions. There are few cases of pulmonary endarteritis secondary to chest radiotherapy published in medical literature. **Purpose:** To report a case of an adult patient with severe pulmonary hypertension that has been submitted during childhood to thoracic radiotherapy to treat lung metastasis of Wilms tumor. **Case Report:** Patient is a twenty-nine years-old male with Wilms tumor at the age of one, submitted to surgery and abdominal radiotherapy. Four years later, thoracic radiotherapy was done to treat pulmonary metastasis. A complaint of exertional dyspnea was noticed about 7 years ago. At that time, pulmonary hypertension was diagnosed by transthoracic echocardiogram and patient was put on diltiazem with symptomatic control. Patient was admitted at the hospital with functional class III and signs of right cardiac failure. Further complementary evaluation with chest high resolution computed tomography and pulmonary function test were compatible with interstitial lung disease. Haemodynamic measures confirmed severe pulmonary hypertension