

do tecido conjuntivo, esclerose sistêmica, doença cardíaca congênita, hipertensão portal, infecção pelo vírus da imunodeficiência humana, entre outras). Não é freqüente na fase inicial de doença mista do tecido conjuntivo, mas deve ser rastreada periodicamente. **Objetivos:** Relatar caso clínico de hipertensão arterial pulmonar na apresentação de doença mista do tecido conjuntivo. **Materiais e Métodos:** Relato de Caso e revisão da literatura. **Resultados:** Paciente feminina de 49 anos, branca, hipertensa, consulta por dispnéia progressiva, inicialmente aos moderados esforços e palpitação, associadas a artralhas em membros inferiores e emagrecimento de 13 kg em 6 meses. Há 40 dias com dor, cianose e edema em quirodáctilos bilateral e isquemia crítica com úlceras digitais em segundo e terceiros dedos da mão direita e segundo dedo da mão esquerda, piorando com o frio, compatível com fenômeno de Raynaud severo. Em uso de anlodipina, sulfassalazina e prednisona (1 mg/kg.dia). Exames de imagem de tórax e abdômen normais. Sorologias para HIV e hepatites B e C negativas. Função tireoidiana preservada. Ecocardiograma transtorácico mostrou pressão sistólica na artéria pulmonar de 91 mmHg, sem outras alterações. Cateterismo cardíaco direito com PMAP de 29 mmHg e PCP de 7 mmHg. Proteína C reativa 48, eletroforese de proteínas normal, crioaglutininas negativas. anticorpo anticentrômetro negativo, ANCA c e p negativos, Anticorpo antiSCL70 negativo, anticardiolipina IgG e IgM negativos, anticoagulante lúpico negativo, C3 e C4 normais, fator antinuclear (FAN) com padrão nuclear reagente superior a 1/640, anti-RNP reagente (> 1:1600), confirmando doença mista do tecido conjuntivo (DMTC). Foi iniciado tratamento com azatioprina, anticoagulante oral e analgesia, bem como inibidor de endotelina – bosentan. Paciente segue em acompanhamento ambulatorial. **Conclusão:** HAP é uma complicação de doenças do tecido conjuntivo, sendo indicado rastreamento por ecocardiograma. A confirmação deve ser feita por cateterismo cardíaco direito. Na doença mista do tecido conjuntivo é geralmente tardia e severa, requerendo manejo específico. Os inibidores de endotelina são o tratamento específico indicado pela combinação de efeito vasodilatador (sistêmico e pulmonar) e efeito antifibrótico, antiinflamatório e antiaterosclerótico. No caso presente, chamou a atenção o fato de a HAP já se apresentar no momento do diagnóstico de DMTC.

#### **PO326 HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR ASSOCIADA À SÍNDROME DE EISENMENGER- RELATO DE CASO**

KARIME NADAF DE MELO SCHELINI<sup>1</sup>; SOLANGE DE MORAIS MONTANHA<sup>2</sup>; CARLOS ALBERTO FERREIRA<sup>3</sup>; RUBENS DARIO MOURA JUNIOR<sup>4</sup>; LAIS CHITOLINA<sup>5</sup>; MARA LILIAN SOARES NASRALA<sup>6</sup>; FABIO CATANHO SAGIN<sup>7</sup>; FELIPE AMORIM ZAROUR<sup>8</sup>

1.UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO-GROSSO - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JÚLIO MÜLLER(HUJM), CUIABÁ, MT, BRASIL; 2.UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO-GROSSO - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JÚLIO MÜLLER, CUIABÁ, MT, BRASIL; 3,4.HOSPITAL SÃO MATHEUS, CUIABÁ, MT, BRASIL; 5,7,8. UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO-GROSSO - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JÚLIO MÜLLER(HUJM), CUIABÁ, MT, BRASIL; 6.UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO-GROSSO - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO J'ULIO MÜLLER(HUJM), CUIABÁ, MT, BRASIL.

**PALAVRAS-CHAVE:** HIPERTENSÃO PULMONAR; CARDIOPATIA CONGÊNITA; SÍNDROME DE EISENMENGER

**Introdução:** A doença cardíaca congênita com shunt representa uma das mais freqüentes malformações congênitas, ocorrendo em 8 casos para 1000 nascimentos, os shunts

sistêmicos pulmonares congênitos ocorrem em 50-60% das más-formações, sendo o defeito do septo ventricular, o mais comum, a injúria causada na vasculatura pulmonar devido ao aumento do fluxo sanguíneo nesta condição conduz ao aumento da resistência vascular pulmonar e hipertensão arterial pulmonar (HAP) desencadeando nestes, à Síndrome de Eisenmenger. Esta consiste na HAP com shunt reverso ou bidirecional, ao nível atrioventricular ou aortopulmonar, culminando em hipóxia e cianose, com perpetuação da HAP pela disfunção endotelial precoce, demonstrando elevados índices de morbidade e mortalidade. A presença da HAP é mais freqüente do que aparentava, evidenciando a necessidade da investigação diagnóstica, com destaque para o cateterismo cardíaco direito (CAT) e mensuração pressórica da artéria pulmonar. Ainda utiliza-se Doppler ecocardiograma, TCAR de tórax, cintilografia pulmonar e provas de função pulmonar para rastreamento e acompanhamento. As novas propostas terapêuticas aliam propriedades vasodilatadoras mais seletivas e antiproliferativas, não oferecendo a cura, porém melhorando significativamente o prognóstico e a qualidade de vida dos pacientes. **Objetivos:** Relatar caso de HAP associada à Síndrome de Eisenmenger. **Métodos:** Relato de Caso com avaliação de prontuário e contato com o paciente. **Resultados:** Homem de 21 anos com comunicação interventricular, evoluindo há 8 meses com dispnéia aos esforços e há 3 meses em classe funcional IV (OMS). Ao CAT presença de comunicação interventricular perimembranosa, ectasia acentuada do tronco da artéria pulmonar, PAPm 100mmHg e angiogramografia de tórax evidenciando derrame pericárdico importante, hipertrofia importante de VD, aneurisma da artéria pulmonar e CIV Subaórtica. Encontra-se em uso do Marevan, Sildenafil, Bosentana e oxigenioterapia, apresentando melhora importante da dispnéia e melhorando para classe funcional II (OMS). **Conclusão:** Têm-se avançado muito no conhecimento da HAP nos últimos anos e a grande valia é evitá-la, diagnosticando previamente o defeito cardíaco e corrigindo-o antes da lesão vascular instalada. Nos pacientes que desenvolvem a Síndrome de Eisenmenger é fundamental o diagnóstico, classificação do grau de comprometimento e a capacidade de reatividade pulmonar, para que se possa considerar os benefícios oferecidos dentro destas novas propostas terapêuticas, vasodilatadora seletiva e antiproliferativa, levando à melhora significativa do prognóstico e da qualidade de vida do paciente.

#### **PO327 ESTUDO DOS FLUXOS AÉREOS A BAIXOS VOLUMES PULMONARES EM PACIENTES COM HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR**

LUCIANA TESSER; ÂNGELA BEATRIZ JOHN; MARIA ÂNGELA FONTOURA MOREIRA; MARCELO BASSO GAZZANA; SÉRGIO SALDANHA MENNA BARRETO

HCPA, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

**PALAVRAS-CHAVE:** HIPERTENSÃO PULMONAR; FUNÇÃO PULMONAR; FLUXOS AÉREOS

**Fundamentação.** A hipertensão arterial pulmonar (HAP) é constituída basicamente por arteriopatia proliferativa de pequenos vasos. A proximidade da vasculatura arterial pulmonar com as vias aéreas periféricas pode estender a estas seus efeitos remodelantes, levando à obstrução das pequenas vias aéreas, com reflexos nos fluxos aéreos a baixos volumes pulmonares. **Objetivos.** Avaliar os fluxos aéreos terminais em pacientes com HAP sem distúrbio ventilatório obstrutivo (VEF1/CVF > 0,70). **Material e Métodos:**s. Foram

analisados 58 pacientes (pacs.) consecutivos de ambos os sexos do grupo de pacientes com HAP (29 pacs.) e do grupo controle (29 pacs.), encaminhados para avaliação funcional pulmonar no Serviço de Pneumologia do HCPA no período de 2006 à 2010. O diagnóstico de HAP foi estabelecido através de ecocardiograma Doppler e/ou cateterismo cardíaco direito, com pressão média na artéria pulmonar (PMAP) maior ou igual a 25 mmHg, sem evidência de comprometimento venoso pulmonar. Avaliamos os fluxos aéreos terminais, isto é, a baixos volumes pulmonares, de pacientes que apresentaram a relação VEF1/CVF > 0,70. Nestes pacientes foram realizados os exames de espirometria no qual medimos a CVF%P (previsto), VEF1%P, VEF1/CVF% e a análise da curva fluxo-volume para fluxos instantâneos máximos a 75% da capacidade vital executada, correspondendo a 25% da CVF restante: FEF75/0,25. CVF (L/s). Teste estatístico: Teste T Student's (p < 0,05). Resultados. Ambos os grupos apresentaram 8 homens/21 mulheres e a média de idade para o grupo HAP é de 45,28 + 16,44 anos e para o grupo controle é de 57,3 + 10,65 anos. O grupo HAP apresentou as seguintes etiologias: 4 pacs. com etiologia idiopática, 18 associada à doença do colágeno (esclerose sistêmica, lúpus eritematoso sistêmico), 4 com SIDA e 3 com anemia falciforme. Grupo controle: FEF75/0,25.CVF: 1,65 + 0,44; grupo com HAP: FEF75/0,25. CVF: 1,21 + 0,69 (p=0,004, média das diferenças 0,429 + 0,768, intervalo de confiança de 95% de 0,152 a 0,706). Conclusão. Este estudo preliminar demonstrou diferença significativa entre pacientes e controles, com redução dos fluxos aéreos terminais no grupo de pacientes com HAP, o que sugere envolvimento das pequenas vias aéreas.

Hepatomegalia e aumento da ecogenicidade periportal; Katokatz negativo; Cateterismo cardíaco direito(CATE): Átrio Direito (AD) 15mmHg, Pressão Artéria Pulmonar (PAP) sistólica 70, PAPdiastólica 40, PAPmédia 50 mmHg e Pressão de oclusão de artéria pulmonar (PAOP) 15mmHg. Não houve resposta ao teste de vasoreatividade com NO, porém a PAOP aumentou para 20mmHg. 2) EMA, 48 anos, procedente da Bahia, encaminhado ao serviço por alteração radiológica (abaulamento de tronco da artéria pulmonar). Apresentava dispnéia aos grandes esforços há 02 anos, CF II. Pai falecido de esquistossomose hepatoesplênica.EF: hiperfonese em foco pulmonar. EC: TC-tórax: dilatação do tronco da artéria pulmonar (40mm) sem falhas de enchimento; Ecocardiograma: FE 68% e PSVD de 50 mmHg; BNP=71 pg/mL; USG-ABD: esteatose hepática. Katokatz: 6 ovos/g (1 em 4). Foi tratado com oxamniquine. Realizou o CATE: AD 5 mmHg; PAPs 35, PAPd 10, PAPm 18 mmHg, PAOP 10 mmHg. Diante destes achados, o paciente foi submetido ao teste cardiopulmonar que evidenciou: consumo de oxigênio dentro da normalidade, limiar de lactado adequado, ampla reserva cronotrópica no pico do exercício e não houve aumento de VE/VCO2 durante o teste.Discussão: Estudos evidenciam que 7,7% dos pacientes com esquistossomose hepatoesplênica apresentam HP. Estes relatos mostram diferentes acometimentos da esquistossomose: o primeiro com hipertensão portal e HP e, o segundo, trata-se de uma doença ainda em fase de infestação, sem o comprometimento hepático e com os sinais clínicos de HP que não foram confirmados pelo CATE. Conclusão: Estes achados ressaltam a importância da confirmação diagnóstica com a medida invasiva das pressões de artéria pulmonar.

### **PO328 HIPERTENSÃO PULMONAR ASSOCIADA À ESQUISTOSSOMOSE: EXPERIÊNCIA DO AMBULATÓRIO DE HP DO HOSPITAL MARIO COVAS/ FMABC**

FLAVIA TOBALDINI RUSSO; RAFAEL RODRIGUES MIRANDA; JESSICA AGENA; SELMA DENIS SQUASSONI; ELIE FISS; MÔNICA SILVEIRA LAPA  
FACULDADE DE MEDICINA DO ABC, SANTO ANDRÉ, SP, BRASIL.

**PALAVRAS-CHAVE:** HIPERTENSÃO PULMONAR; ESQUISTOSSOMOSE; RELATO DE CASO

**Introdução:** A Hipertensão arterial pulmonar (HAP) é uma doença rara que acomete 1-2 indivíduos por milhão de habitantes. Ela é caracterizada pelo aumento da resistência vascular pulmonar e acarreta a insuficiência cardíaca direita e o óbito. No Brasil, 30% dos casos de HAP atendidos em centros especializados estão associados à esquistossomose. No ambulatório de Hipertensão Pulmonar (HP) do Hospital Mario Covas/ FMABC existem 26 pacientes com HP em acompanhamento. Destes, 2 pacientes possuem sinais clínicos de HP associada à esquistossomose. **Objetivos:** Descrever os 2 casos de esquistossomose do serviço e salientar os diferentes acometimentos desta doença. **Relato de Caso** 1) DOC, 51 anos, procedente do Piauí, referia dispnéia há 6 meses com piora progressiva e edema em membros inferiores. Encontrava-se em classe funcional (CF) III-IV. Exame físico(EF): estase jugular e hiperfonese de B2. Exames complementares (EC): Radiografia de tórax: abaulamento do tronco da artéria pulmonar; Tomografia de tórax (TC-tórax): dilatação do tronco da artéria pulmonar (39mm) sem falhas de enchimento; Ecocardiograma: FEVE de 60%, insuficiência mitral moderada e pressão sistólica de ventrículo direito estimada (PSVD) de 79 mmHg; BNP=546 pg/mL; Ultrassonografia de abdome (USG-ABD):

### **PO329 CENTRO INTEGRADO DE TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO PULMONAR DO HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS: RESULTADOS DO PRIMEIRO ANO**

DANIELA CAVALET BLANCO; ROBERTO GUIDOTTI TONNETTO; RAFAEL CABRERA CORRÊA; JULIANA TONNETTO ZAMPIERI; JOSÉ MIGUEL CHATKIN

PUCRS, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

**PALAVRAS-CHAVE:** HIPERTENSÃO PULMONAR; ASSISTÊNCIA MULTIDISCIPLINAR; DELINEAMENTO DOS PACIENTES

**Introdução:** Visando a melhora no atendimento, desde março de 2009, o Hospital São Lucas da PUCRS organizou o Centro Integrado de Tratamento da Hipertensão Pulmonar (HP), onde participam os Serviços de Pneumologia, Cardiologia e Reumatologia em crescente colaboração. **Objetivos:** Descrever o perfil dos pacientes em acompanhamento no Centro Integrado de Tratamento da HP do Hospital São Lucas da PUCRS. **Métodos:** Estudo transversal com base em análise de prontuários e contatos telefônicos, formando banco de dados do ambulatório de HP. **Resultados:** Atualmente o Ambulatório de HP do HSL acompanha 26 pacientes, 57,7% do sexo masculino. A idade é de 55,44±19,0 anos (faixa etária 17-94). A idade de diagnóstico da HP é de 51,96±20,41 anos (faixa etária 16-89). Segundo a classificação clínica da HP pela OMS, 23% (6 pacientes) dos pacientes que acompanham no centro integrado possuem diagnóstico de HP primária, sendo 5 casos idiopáticos e 1 caso secundário ao HIV; 15,38%(4 pacientes) de HP venosa; 42,31% (11 pacientes) de HP associada à doença do sistema respiratório ou hipóxia crônica, sendo 8 casos associados a colagenoses (1 caso associado também à histiocitose X) e 3 casos relacionados à silicose; 15,38% (4 pacientes) de HP causada por doença