

bronquioloalveolar, estágio IIIa. Iniciou tratamento em dezembro/2003, recebendo 4 ciclos de cisplatina + gencitabina + vinorelbina com intenção neo-adjuvante. Em 07/04/04, fez lobectomia superior direita (pT2 pN2 pMx). Em 15/04/05 evoluiu com metástase cerebral tratada com radioterapia holocraniana. Recebeu segunda linha com docetaxel 75mg/m² d1 por 4 ciclos e, em 12/04/06, identificaram-se metástases hepáticas e ósseas. Iniciou com erlotinibe 150mg/dia, em 06/05/06, durante os sete meses seguintes. Identificaram-se metástases pulmonares em 15/08/06, mas o tratamento alvo foi continuado. A terapia foi interrompida em 13/12/06 pelo aparecimento de novas lesões pulmonares. Iniciou quarta linha com pemetrexede 500mg/m² d1, com evidente melhora radiológica após o primeiro ciclo. A paciente permanece em tratamento. Conclusão: Alimta é um dos três únicos quimioterápicos aprovados para tratamento de segunda linha em CPCNP. Nessa etapa do tratamento a resposta global é de 9%. Não são esperados grandes benefícios clínicos após tratamento de terceira linha. É, então, possível que a seqüência de tratamento apresentada tenha benefício além do esperado, mas mais estudos devem ser realizados sobre a questão.

P.066 TARCEVA COMO EFICIENTE OPÇÃO DE TRATAMENTO PARA CÂNCER DE PULMÃO DE CÉLULAS NÃO-PEQUENAS REFRATÁRIO A MÚLTIPLAS DROGAS.

BES FC¹, PEREIRA JR², IKARI FK², NIKAEDO SM²

INSTITUIÇÃO: ¹FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA SANTA CASA DE SÃO PAULO - SÃO PAULO, SP, BRASIL;

²Instituto do Câncer Arnaldo Vieira de Carvalho.

ID: 135-3

Introdução: Tarceva (cloridrato de erlotinibe) é um novo inibidor seletivo da tirosina-quinase (TK) do receptor de crescimento epidérmico (EGFR), presente em alguns tumores como o câncer de pulmão de células não-pequenas (CPCNP). Ao inativar a tirosina-quinase do EGFR, o cloridrato de erlotinibe impede sua fosforilação, impedindo consequentemente a síntese de DNA e divisão celular. Seu emprego mostrou-se eficiente no tratamento de segunda e terceira linhas do CPCNP disseminado ou localmente avançado. Desde 2005, sua indicação para o tratamento de CPCNP refratário a pelo menos uma linha de tratamento está aprovada nos EUA. Caso: YMV, sexo feminino, 75 anos, branca, do lar, natural de Cachoeira do Itapemirim, procedente de Vitória. Após achado radiológico em exame de rotina, a paciente confirmou diagnóstico de adenocarcinoma de pulmão em 05/09/2002, através de toracotomia. Permaneceu em seguimento no serviço de origem. Em 10/04/2004, apresentou recidiva tumoral da doença (T0 N0 M1 pul), sendo então encaminhada ao ICAVC. À admissão, apresentava-se em bom estado geral, sem alterações ao exame físico, sem linfonodos palpáveis, sem perda ponderal. A tomografia de tórax mostrava múltiplos nódulos pulmonares. Iniciou tratamento com platina, gencitabina e vinorelbina, sendo que, em 11/12/2004, após dois ciclos de quimioterapia, apresentou progressão da doença. Iniciou tratamento de segunda linha com docetaxel. Após quatro ciclos, apresentou novamente progressão da doença. Optou-se pelo tratamento com Tarceva a partir de agosto/2006. Desde então, vem apresentando progressiva redução no número e tamanho das lesões pulmonares. Conclusão: Tarceva é uma terapia biológica de alvo específico eficaz para o tratamento de CPCNP refratário a uma ou duas linhas de tratamento quimioterápico. Casos de apoptose, como o demonstrado acima, ocorrem em torno de 8% dos pacientes tratados, principalmente em mulheres, não fumantes e portadores de adenocarcinoma, em especial o carcinoma bronquiolo-alveolar. Diante de tal benefício clínico, o uso de inibidores de tirosina-quinase deve ser fortemente cogitado em alguma época do tratamento de CPCNP.

P.067 NEURILEMOMA DE PAREDE TORÁCICA

RODRIGUES RP¹, KREIBICH MS¹, ALBANEZE R¹, GOMES LOS¹, ABDALA JOSÉ SF¹, ROSA DT¹, KREIBICH MS², KREIBICH MS²

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL DO PULMÃO; 2 UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU - URB - BLUMENAU, SC, BRASIL.

ID: 138-3

Introdução: Neurilemoma é uma neoplasia originada nas células de Schwann da bainha dos nervos. É um tumor benigno de crescimento lento que pode envolver qualquer nervo torácico. Quando localizados na parede torácica, os sintomas mais frequentes são tosse irritativa, dispnéia e dor torácica. A grande maioria dos pacientes é assintomática e uma pequena porcentagem apresenta parestesia ou dor pela compressão de estruturas em função da massa tumoral. Objetivo: Relatar um caso de achado casual de massa em parede torácica com diagnóstico de neurilemoma. Métodos: Revisão de prontuário e da literatura na base de dados do Pubmed. Relato: Relatamos um paciente masculino de 81 anos, ex-tabagista há 15 anos e índice tabágico de 21 anos-maço com passado de TB pulmonar e etilismo. Procurou assistência médica com mal estar e astenia por 3 semanas tendo diagnóstico de infecção respiratória tratada ambulatorialmente. O radiograma de tórax evidenciou lesão extrapulmonar em lobo superior esquerdo(LSE) e lesões residuais em lobo superior direito(LSD). Tomografia computadorizada de tórax mostrou massa em contato com pleura em LSD e nódulos não calcificados em lobos superiores. Realizada biópsia com US que diagnosticou neurilemoma de parede torácica. Conclusão: Embora pouco frequente, o neurilemoma de parede torácica pode aparecer como causa de lesão em parede torácica, principalmente em adultos jovens. É uma neoplasia benigna sem necessidade de excisão cirúrgica em casos onde não existe compressão pelo tumor, como no caso em questão.

P.068 CAPILARITE PULMONAR ASSOCIADA AO ANCA-C EM PACIENTE COM HIPERTIREOIDISMO EM USO DE PROPILTIRACIL: RELATO DE CASO

GAZZANA MB, MACCARI J, MACHADO A, OLIVEIRA R, BRODT S, TONINETTO T, CREMONESI R, SILVA NB

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL MOINHOS DE VENTO, CENTRO DE TRATAMENTO INTENSIVO ADULTO

ID: 134-6

Introdução: O propiltiracil tem sido associado a ocorrência de vasculite associada ao ANCA-p, provocando similares a poliangeite microscópica. Na literatura, há somente um caso descrito de vasculite associada ao PTU com padrão de ANCA-c. Objetivo: Relatar o caso de uma paciente com hemorragia alveolar por capilarite pulmonar e ANCA-c provavelmente associado ao uso de propiltiracil. Métodos: Relato de caso. Revisão da literatura (MEDLINE 1966-2006, Unitermos: Wegener granulomatosis, hyperthroidism, alveolar haemorrhage). Resultados: Paciente feminina,

42 anos, há 1 mês da internação iniciou com febre diária, dispnéia progressiva, tosse com expectoração mucóide, artralgia. Foi atendida em sua cidade sendo diagnosticado edema pulmonar. Recebeu diversas medidas, sem melhora, sendo transferida para HMV por edema pulmonar agudo refratário. Paciente chegou em insuficiência respiratória, sendo prontamente colocada em ventilação mecânica invasiva. RX de tórax era compatível com consolidações alveolares difusas. Havia história de doenças de Graves em tratamento há 2 anos com propiltiracil. Exame iniciais afastaram processo infeccioso. Exame de urina apresentava hematúria glomerular, mas função renal era normal. Levantada hipótese de hemorragia alveolar, confirmada por fibrobroncoscopia. Sorologia foi positiva para ANCA (padrão indeterminado - após positivo para tipo c - por proteinase 3). Realizou pulsoterapia com metilprednisolona 1 g ao dia por 3 dias, dois ciclos, e após ciclofosfamida em pulso endovenoso. Biópsia pulmonar a céu aberto confirmou capilarite pulmonar, com imunofluorescência negativa. Paciente apresentou boa evolução, com melhora total do sangramento pulmonar, hematúria, sendo retirada da ventilação mecânica. Foi mantida em uso de prednisona oral, com estabilização do quadro. Propiltiracil foi trocado para metimazol. Conclusões: O uso de propiltiracil pode estar associado à ocorrência de vasculite pulmonar, do padrão da granulomatose de Wegener.

P.069 FATORES ASSOCIADOS AO INSUCESSO NO DESMAME DE CRIANÇAS SUBMETIDAS A CORREÇÃO CIRÚRGICA DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

PEREZ AG

INSTITUIÇÃO: CENTRO UNIVERSITÁRIO METODISTA - IPA

ID: 148-1

Resumo Introdução: As cardiopatias congênitas constituem-se em um grande número de anomalias que surgem em decorrência de alterações patológicas na embriogênese do sistema cardiovascular, cuja etiologia é normalmente desconhecida. A maior parte das crianças com cardiopatia congênita cianótica não sobreviveria até a idade adulta sem intervenção cirúrgica. A maioria das crianças submetidas a correções cirúrgicas cardíacas necessita de um período de ventilação mecânica. Existem vários estudos sobre o desmame da ventilação mecânica em pacientes pediátricos, entretanto não há protocolos validados específicos para essa população. Objetivo: determinar os fatores associados ao insucesso no desmame de crianças submetidas à correção cirúrgica de cardiopatias congênitas. Materiais e Métodos: Estudo com caráter observacional, prospectivo de Coorte. Foram estudadas crianças menores de 5 anos, submetidas à cirurgia cardíaca corretiva, com necessidade de permanência em ventilação mecânica no pós-operatório. Resultados: A amostra foi constituída de 22 crianças. As cardiopatias foram divididas em cianóticas (7 crianças) e acianóticas (15 crianças). Verificou-se que 10 crianças (45,5%) tiveram insucesso no desmame, sendo necessário então algum tipo de suporte ventilatório antes de 48 horas após a extubação. Conclusão: a falha na extubação permanece em das complicações mais frequentes no pós-operatório de cirurgia cardíaca. Conforme nossos achados, os principais fatores de risco associados à falha no desmame estão ligados à gasometria arterial, que é um exame de rotina em pós-operatório de cirurgia cardíaca pediátrica.

P.070 CAPACIDADE SUBMÁXIMA DE EXERCÍCIO EM PACIENTES ADOLESCENTES E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA

ZIEGLER B¹, ROVEDDER PME², LUKRAFKA JL², OLIVEIRA CL², MENNA-BARRETO SS², DALCIN PTR¹

INSTITUIÇÃO: ¹UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - UFRGS - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; ²Centro Universitário Metodista IPA; ³Serviço de Pneumologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre - HCPA - Porto Alegre, RS, Brasil.

ID: 18-1

Introdução: O teste de caminhada de seis minutos (TC6) tem sido utilizado para avaliar a tolerância ao exercício em pacientes com doenças pulmonares e insuficiência cardíaca. Objetivo: Determinar a capacidade submáxima de exercício em pacientes com fibrose cística (FC), correlacionando-a com: escore clínico, estado nutricional, escore radiológico e função pulmonar. Método: O estudo realizado foi transversal e prospectivo, em pacientes (16 anos ou mais), atendidos em um programa para adultos com FC. Os pacientes foram submetidos a uma avaliação clínica, ao TC6, à medida das pressões respiratórias máximas, a espirometria e exame radiológico do tórax. Resultados: O estudo incluiu 41 pacientes com média de idade de 23,7 ± 6,5 anos e média de VEF₁ de 55,1 ± 27,8%. Em 30 pacientes (73,2%), a distância percorrida (556,7 ± 76,5 m) esteve abaixo do limite inferior previsto da normalidade. Não houve correlação significativa entre a distância percorrida e o índice de massa corporal, escore clínico, escore radiológico, pressões respiratórias máximas, SpO₂ em repouso, dessaturação durante o TC6, sensação de dispnéia e fadiga (p>0,05). Observou-se correlação significativa entre a distância percorrida e idade do diagnóstico (r = 0,32; p = 0,041), VEF em litros (r = 0,53; p < 0,001) e CVF em litros (r = 0,62; p < 0,001). O prejuízo da função pulmonar se associou com maior dessaturação no TC6 (p = 0,039). Conclusão: Este estudo mostrou que a maioria dos pacientes com FC (idade de 16 anos ou mais) percorreu uma distância abaixo da normalidade no TC6. A distância percorrida relacionou-se com as variáveis espirométricas e com a idade do diagnóstico.

P.071 ESTADO NUTRICIONAL EM PACIENTES ATENDIDOS POR UM PROGRAMA DE ADULTOS PARA FIBROSE CÍSTICA

ZIEGLER B¹, ROVEDDER PME², LUKRAFKA JL², OLIVEIRA CL², DALCIN PTR³

INSTITUIÇÃO: ¹UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - UFRGS - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; ²Centro Universitário Metodista IPA; ³Serviço de Pneumologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre - HCPA - Porto Alegre, RS, Brasil.

ID: 18-2

Introdução: Na fibrose cística (FC), o estado nutricional está associado com o crescimento, função pulmonar e índices de sobrevida. Objetivo: Avaliar o estado nutricional em adultos com FC e correlacionar com escore clínico, escore radiológico, pressões respiratórias estáticas máximas, capacidade submáxima de exercício e função pulmonar. Metodologia: O estudo realizado foi transversal e prospectivo, em pacientes (16 anos ou mais), atendidos em um programa para adultos com FC. Os pacientes foram submetidos a uma avaliação nutricional e clínica, ao teste de caminhada de seis minutos (TC6), à medida das pressões respiratórias máximas, a espirometria e exame radiológico do tórax. Resultados: O estudo incluiu 41 pacientes com média de idade de 23,7 ± 6,5 anos e média de índice de massa corporal (IMC) de 20,2 ± 2,2 Kg/m². Vinte e seis

pacientes (63,4%) foram classificados como bem nutridos (IMC = $21,7 \pm 2,0$ Kg/m²), 6 (14,6%) como risco nutricional (IMC = $19,4 \pm 0,5$ Kg/m²) e 9 (22%) como desnutridos (IMC = $17,6 \pm 0,8$ Kg/m²). Não houve correlação significativa entre IMC e a idade ($r = 0,24$; $p = 0,13$), idade do diagnóstico ($r = -0,04$; $p = 0,81$), escore clínico ($r = 0,13$; $p = 0,40$) e radiográfico ($r = -0,22$; $p = 0,17$), distância percorrida no TC6 ($r = 0,20$; $p = 0,20$), VEF₁ ($r = 0,11$; $p = 0,50$) e CVF (%) ($r = 0,06$; $p = 0,72$). Também não houve associação entre o declínio do estado nutricional e essas variáveis. Conclusão: Este estudo mostrou que a maioria dos pacientes com FC (16 anos ou mais) tem um adequado estado nutricional (63,4%), mas uma porcentagem significativa (36,6%) tem depleção nutricional. Não houve associação entre o estado nutricional e a função pulmonar, pressões respiratórias máximas, escore clínico e radiográfico e a capacidade submáxima de exercício.

P.072 REPRODUTIBILIDADE DO TESTE DE CAMINHADA DE SEIS MINUTOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: RESULTADOS PRELIMINARES

ZIEGLER B¹, ROVEDDER PME², OLIVEIRA CL³, DALCIN PTR³

INSTITUIÇÃO: ¹UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - UFRGS - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; ²Centro Universitário Metodista IPA; ³Serviço de Pneumologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre - HCPA - Porto Alegre, RS, Brasil.

ID: 18-3

Introdução: O teste de caminhada de seis minutos (TC6) é rápido e de baixo custo e vem sendo utilizado para avaliar a tolerância ao exercício em pacientes com doenças pulmonares e insuficiência cardíaca. Objetivo: Determinar a reprodutibilidade do TC6 em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística (FC). Correlacionar as distâncias percorridas entre os dois testes e a distância percorrida com o estado clínico, nutricional e a função pulmonar. Método: O estudo realizado foi transversal e prospectivo, em pacientes (16 anos ou mais), atendidos em um programa para adultos com FC. Os pacientes foram submetidos a uma avaliação clínica, a dois TC6 com intervalo de uma hora, à medida das pressões respiratórias estáticas máximas e a espirometria. Resultados: O estudo incluiu 23 pacientes (10 homens / 13 mulheres) com média de idade de $25,9 \pm 8,54$ anos, média de VEF₁ de $54,42 \pm 27,52$ % e de CVF $63,4 \pm 22,12$ %. A distância percorrida teve média de $587,2 \pm 64,5$ m. Não houve correlação significativa entre a distância percorrida e parâmetros nutricionais, escore clínico e pressões respiratórias estáticas máximas ($p > 0,05$). Observou-se correlação significativa e forte entre as distâncias percorridas nos dois TC6 ($r = 0,92$; $p < 0,001$) e moderada entre a distância percorrida e a CVF % previsto ($r = 0,47$; $p = 0,042$). Conclusão: A distância percorrida correlacionou-se fortemente entre os dois TC6 moderadamente com a CVF % previsto.

P.073 PRÉ-DIABETE MELITO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, FUNÇÃO PULMONAR E CAPACIDADE AO EXERCÍCIO - RESULTADOS PRELIMINARES

ZIEGLER B¹, OLIVEIRA CL², ROVEDDER PME³, DALCIN PTR¹

INSTITUIÇÃO: ¹UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - UFRGS - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; ²HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - HCPA - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; ³CENTRO UNIVERSITÁRIO METODISTA IPA;

ID: 18-4

Introdução: A fibrose cística (FC) pode ser clinicamente identificada por neuropatia crônica, insuficiência pancreática exócrina e elevada concentração de eletrólitos no suor, em decorrência da hiperviscosidade dos líquidos produzidos pelas glândulas exócrinas. Com o aumento na sobrevivência dos pacientes com FC algumas doenças têm se tornado mais frequentes, como é o caso da intolerância à glicose e da diabetes relacionada à FC. Objetivo: Verificar a relação existente entre a tolerância à glicose e aspectos clínicos, parâmetros de função pulmonar e capacidade submáxima ao exercício em pacientes com FC com idade igual ou superior a 16 anos. Método: Estudo transversal e prospectivo. Incluídos: pacientes com FC com 16 anos, atendidos em um programa para adultos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Os pacientes realizaram uma avaliação clínica e nutricional, espirometria, teste de caminhada de seis minutos (TC6) e um teste oral de tolerância à glicose (TOTG) nos tempos zero (jejum) e 120 minutos. Os pacientes foram classificados em três grupos de acordo com a tolerância à glicose: tolerância à glicose normal (TGN) (<140 mg/dL), tolerância à glicose diminuída (TGD) ou pré-diabete melito (145 - 200 mg/dL) e diabetes melito pós TOTG (TOTGdm) (>200 mg/dL). Resultados: Foram estudados 19 pacientes (07 masculino / 12 feminino) entre Novembro de 2006 a Março de 2007. Doze pacientes tiveram a TGN, 5 pacientes tiveram a TGD e dois foram diagnosticados como 6,4 anos no grupo TGN, 28,3 TOTGdm. A média de idade foi de $24,0 \pm 5,6$ anos no grupo TOTGdm ($p=0,648$). A média de VEF₁ foi de grupo TGD e 25,0 2,6% respectivamente nos grupos com TGN, TGD 17,1% e $41,1 \pm 26,9$ %; $41,4 \pm 61,8 \pm 65,5$ m no grupo e TOTGdm ($p=0,271$). A distância percorrida foi em média $584,5 \pm 106,1$ m no grupo TOTGdm ($p=0,292$), $58,2$ m no grupo TGD e $645,0$ TGN; $549,7$ Não foi identificada associação significativa entre a tolerância à glicose e índice de massa corporal ($p=0,919$), escore clínico ($p=0,492$), VEF₁ ($p=0,271$) e CVF ($p=0,691$) e distância percorrida no TC6 ($p=0,292$). Conclusão: Não foi identificada associação entre o declínio da tolerância à glicose e parâmetros clínicos, nutricionais, espirométricos e de capacidade submáxima de exercício nos pacientes com FC.

P.074 CIRURGIA PARA CORREÇÃO DE PECTUS ESCAVATUM UTILIZANDO TELA DE MARLEX PARA SUSTENTAÇÃO

NAPOLI FILHO M, KRIESE PR, MAGALHÃES RC, SCHNEIDER A

INSTITUIÇÃO: UNIVERSIDADE LUTERANA DO BRASIL - ULBRA

ID: 25-1

Introdução: A cirurgia para correção de pectus escavatum, com o surgimento da técnica de Nuss, passa por um questionamento sobre qual a forma ideal de tratar estes pacientes. Visando uma avaliação dos resultados obtidos no Serviço de Cirurgia Torácica da Universidade Luterana do Brasil com a técnica convencional, revisamos o prontuário de 24 pacientes operados pela mesma equipe e com a mesma técnica. Métodos: o prontuário de 24 pacientes, na maioria homens e jovens, foram revisados. A técnica consistiu em incisão transversal, ressecção de 5 cartilagens bilateralmente, fratura da tábua anterior do esterno, suporte com tela de marlex e fechamento. Indicação, técnica, complicações e resultados foram computados. Resultados: dos 24 pacientes, 23 tinham pectus simétrico e 1 era um caso de reoperação. Houve 3 complicações: 1 hemotórax residual, um hematoma de sub-cutâneo e

em 1 caso, houve recidiva após 5 anos, que teve de ser reoperado. O resultado final, do ponto de vista de satisfação foi considerado pelos 24 pacientes ótimo ou muito bom. Concluindo, a cirurgia para correção de pectus escavatum utilizando a técnica convencional apresenta ótimos resultados.

P.075 MICROLITÍASE ALVEOLAR PULMONAR (PAM) - RELATO DE CASO

FAORO C, PORFÍRIO D, RABELO LM, ARAÚJO JS, ESCUISSATO DL, MARTYNYCHEN MG

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL DE CLÍNICAS DE CURITIBA

ID: 29-2

Microlitíase Alveolar Pulmonar (PAM) é doença autossômica recessiva rara, primeiramente descrita por Harbitz em 1918, tendo sido descritos, até 1975, menos de 100 casos. O diagnóstico é realizado por radiografia e tomografia de tórax cujos achados são patognômicos e considerados suficientes para o seu diagnóstico, sendo a biópsia pulmonar raramente necessária. Não há tratamento específico sendo este apenas suportivo com suplementação de oxigênio e nas fases avançadas da doença, indica-se o transplante pulmonar. D.J.F.B., 50 anos, há 3 anos iniciou com dispnéia lentamente progressiva, tosse seca e dor torácica. Sem história de tabagismo ou doença semelhante na família. Ao exame físico apresenta-se com saturação de oxigênio de 97%, frequência respiratória de 12 rpm, ausculta pulmonar com crepitações bibasais e baquetamento digital. A Radiografia de tórax evidenciou opacificações finas com predomínio nas bases pulmonares ("sandstorm") e a tomografia de tórax demonstrou a presença de microcalcificações alveolares difusas, achados patognômicos de microlitíase alveolar. O acompanhamento foi iniciado com observação clínica semestral. A paciente vem mantendo-se estável, apresentando-se com dispnéia aos moderados esforços. Estudo recente publicado no American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine detectou a mutação no gene SL34A2, expresso especificamente nas células alveolares tipo II, as quais decodificam um co-transportador sódio-fosfato tipo 11b mutante, responsáveis pelas alterações no metabolismo do sódio e fosfato dentro dos alvéolos, os quais originam os microlitos. A PAM é doença autossômica recessiva com mutação no gene SL34A2, caracterizada por microlitos alveolares, vistos em radiografias e tomografias de tórax como microcalcificações alveolares. O tratamento é suportivo, sendo o transplante pulmonar indicado nas fases avançadas da doença.

P.076 DERRAME PLEURAL BILATERAL ASSOCIADO AO LINFEDEMA CONGÊNITO (DOENÇA DE MILROY)

PERIN C, SILVEIRA MM, GARCIA SB, MENNA-BARRETO SS, DALCIN PTR

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

ID: 30-1

O linfedema congênito (LC), conhecido como Doença de Milroy, é uma doença rara (menos de 200 casos relatados no mundo) caracterizada pela hipoplasia e obstrução do sistema linfático. Objetivo: Descrever um caso de derrame pleural secundário ao LC. Relato do Caso: Paciente de 16 anos, feminina, branca, filha de pais consanguíneos, história de edema persistente de membros inferiores desde o nascimento e de erisipelas de repetição. Interna por referir dispnéia aos grandes esforços há 1 ano com piora nos últimos vinte dias associado à dor torácica ventilatório-dependente bilateral, sem outros sintomas. Ao exame físico encontrava-se em bom estado geral e apresentava murmúrio vesicular diminuído em bases, além de esplenomegalia e edema de membros inferiores, sem caxifo, bilateral, maior à direita. Exames na admissão revelavam anemia normocítica, leucopenia, função hepática e renal normais. Radiograma de tórax mostrava derrame pleural bilateral de moderado volume. Toracocentese diagnóstica revelou um líquido amarelo-turvo, exsudativo (relação proteínas líquido/sérum = 0,7), 800 células com predomínio linfocítico (65%), glicose e pH normais, citopatológico negativo para células malignas. Dentre as possibilidades diagnósticas iniciais consideramos tuberculose, colagenose, doença linfoproliferativa e derrame pleural secundário ao LC. Demais exames do líquido pleural revelaram colesterol e triglicérides normais, culturais para bactérias, fungos e micobactérias negativos, ADA normal. Marcadores reumatológicos e sorologias para HIV e hepatites negativos. TC tórax e abdome mostraram esplenomegalia, pequena ascite, derrame pleural, sem evidências de adenomegalias ou lesões focais. Ecocardiograma normal. Linfocintilografia de membros inferiores confirmou grave disfunção do sistema linfático. Baseado-se no quadro clínico, achados do líquido pleural e exclusão de outras causas de exsudato linfocítico, firmou-se o diagnóstico de derrame pleural secundário ao LC. Como a paciente apresentava estabilidade clínica optou-se por tratamento conservador com dieta hiposódica, pobre em gorduras e rica em triglicérides de cadeia média. Após 6 meses de seguimento, a paciente encontra-se pouco sintomática e com leve diminuição do derrame pleural. Conclusão: O derrame pleural é uma das complicações do LC descritas na literatura e só pode ser atribuído à doença de base após cuidadosa exclusão de outras causas de exsudato linfocítico.

P.077 FÍSTULA BRONCO-ESOFÁGICA SECUNDÁRIA À TUBERCULOSE

SILVEIRA MM, PERIN C, GARCIA SB, MENNA-BARRETO SS, DALCIN PTR

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

ID: 30-2

Introdução: Fístula bronco-esofágica como complicação da tuberculose é evento raro, com poucos relatos existentes na literatura médica. Pode estabelecer-se precocemente durante o quadro infeccioso, com boa resposta ao esquema RHZ, ou posteriormente, necessitando de correção cirúrgica. Objetivo: Relatar um caso de fístula bronco-esofágica em paciente tratado para tuberculose pulmonar (seis meses RHZ) em 2002. Material e Métodos: Relato de caso e revisão da literatura pelo MEDLINE (Unitermos: broncoesophageal fistula, pulmonary tuberculosis). Relato do Caso: Paciente masculino, 68 anos, branco, casado, natural e procedente de Porto Alegre, tabagista (50 maços-ano), ex-estilista, com história de tuberculose pulmonar tratada adequadamente em 2002, interna com quadro de tosse pós prandial, seguida de regurgitação dos alimentos ingeridos, mucoréia intensa e emagrecimento. Sem outras comorbidades. Exame físico sem alterações relevantes. IMC = 19. Exames realizados: Pesquisa de BAAR e cultura para micobactérias no escarro negativas. Tomografia computadorizada do Tórax demonstrou comunicação entre a luz do esôfago e a parede posterior do brônquio fonte esquerdo a cerca de 1 cm da cárena. REED não realizado pela aspiração do contraste para a via aérea. Endoscopia digestiva alta mostrou fístula esôfago-traqueobronquial aos 26 cm da arcada dentária superior. Fibrobroncoscopia evidenciou ampla fístula traqueoesofágica cicatrizada medindo 1,25 cm na parede posterior do brônquio fonte esquerdo. Depois de feito diagnóstico e descartada tuberculose em atividade, o paciente foi submetido a procedimento cirúrgico para correção da fístula.