

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 patognomônicos 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 patognomônicos 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 hipossódica, 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-etilista, 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.

Conclusão: Fistula bronco-esofágica pode ser causa de desnutrição e infecções respiratórias de repetição, além de outras complicações, necessitando muitas vezes de correção através de procedimento cirúrgico e/ou endoscópico (colocação de prótese na via aérea), com resultados variados.

P.078 FÍSTULA PANCREÁTICO-PLEURAL - RELATO DE CASO

PERIN C, GARCIA SB, SILVEIRA MM, GAZZANA MB, MENNA-BARRETO SS

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

ID: 30-3

Introdução: Fistula pancreático-pleural é uma complicação rara de pancreatite aguda ou crônica, sendo causa incomum de derrame pleural recorrente ou de resolução lenta. Objetivo: descrever um caso de fistula pancreático-pleural em paciente com pancreatite crônica agudizada. Materiais e métodos: relato de caso e revisão da literatura pelo MEDLINE (unitermos: pancreaticopleural fistula; pleural effusion). Relato do Caso: Paciente masculino, 37 anos, tabagista e etilista, apresenta-se na emergência com dor torácica posterior bilateral ventilatório-dependente e emagrecimento de 10 kg em 2 meses. Sem febre, sudorese noturna, dispnéia, tosse, queixas abdominais. Ao exame apresentava-se levemente hipocrorado, emagrecido, normotenso, eupnéico, SpO₂ 96% em ar ambiente, taquicárdico (FC: 110); murmúrio vesicular diminuído em terço inferior de hemitórax direito, sem outras alterações ao exame físico. Rx de tórax com derrame pleural bilateral, de maior volume a direita; toracocentese direita demonstrou exsudato neutrofilico e amilase de 3900. Amilase e lipase séricas elevadas (550 e 440, respectivamente), além de leucocitose sem desvio a esquerda; função renal e eletrólitos normais. Ecografia abdominal demonstrou massa de 5 cm na cabeça do pâncreas, dilatação do ducto de Wirsung e calcificações pancreáticas; TC de abdome com aumento e indefinição da cabeça do pâncreas e múltiplas coleções adjacentes que se estendiam para o retroperitônio e espaço retro-renal a direita. Submetido a colangio RNM que evidenciou múltiplos trajetos fistulosos do pâncreas para retro-peritônio e cavidade pleural a direita. Instituiu tratamento com nada via oral (NPO), sonda nasointestinal e toracocentese de alívio, com remissão parcial do derrame pleural bilateral, sem recorrência. Discussão: A incidência estimada de fistula pancreático-pleural nos pacientes com pancreatite crônica é de 0,4%, e as evidências existentes quanto às características demográficas dos pacientes, os métodos diagnósticos e o tratamento são apenas através de relatos ou séries de casos. O tratamento configura-se num desafio, e geralmente se dá por meio da inibição da secreção pancreática (NPO, medicamentos inibidores - octreotida) e/ou fechamento do trajeto fistuloso - colocação de prótese no ducto pancreático ou cirurgia (pancreatectomia ou pancreateojunostomia). No caso descrito acima, optou-se por tratamento conservador inicial e, conforme evolução, avaliar procedimento cirúrgico posteriormente.

P.079 TERAPIA DE REPOSIÇÃO INTRATECAL EM UM PACIENTE COM MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I: DESFECHOS RESPIRATÓRIOS

FAGONDES SC¹, JOHN AB¹, ROJAS MVM¹, PERIN C¹, VIEIRA T¹, COSTA RD¹, MENNA-BARRETO SS¹, GIUGLIANI R¹, KAKKIS E², DICKSON P³

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL;

²BIOMARIN PHARMACEUTICAL INC.; ³LA BIOMED INST. AT HARBOR

ID: 30-4

Mucopolissacaridose tipo I (MPS I) é uma doença de depósito rara que afeta múltiplos órgãos e se caracteriza pela deficiência da enzima α -L-iduronidase (rIDU), com o consequente acúmulo de glicosaminoglicanos (GAGs). Estes pacientes (pctes) podem ter algum grau de comprometimento neurológico secundário à infiltração meníngea, além de obstrução das vias aéreas superiores e de comprometimento pulmonar funcional. Embora o tratamento cirúrgico seja de eleição para o dano neurológico, os riscos são elevados. Recentemente, a terapia de reposição enzimática (TRE) tornou-se disponível, entretanto, devido à inabilidade de cruzar a barreira hemato-encefálica, é pouco provável que seja eficaz na correção do comprometimento do sistema nervoso. A aplicação de rIDU intratecal (rIDU IT) para tratamento de compressão espinal foi recentemente demonstrada em modelo canino. O objetivo deste relato de caso é descrever a performance respiratória antes e após a rIDU IT realizada de forma inédita em seres humanos. NPM é um pcte com 39 anos com MPS I sem tratamento prévio com TRE. Ele vinha estável, mas, nos últimos meses, apresentou quadro de compressão medular grave. Por questões religiosas, o pcte recusou o tratamento cirúrgico sendo então submetido a um protocolo para a administração de rIDU IT. As infusões foram mensais, via punção lombar, por 4 meses e não houve relato de eventos adversos. A avaliação funcional completa, teste da caminhada de 12 minutos (TC 12 min) e polissonografia (PSG) foram realizados imediatamente antes e ao final do estudo. Antes do início do tratamento, o pcte apresentava restrição pulmonar leve, redução grave da difusão pulmonar, redução da ventilação voluntária máxima (VVM), das pressões respiratórias máximas e da capacidade inspiratória (CI). Após o tratamento, verificou-se aumento em 12% da capacidade vital forçada, em 11% da CI, em 56% da VVM e em 37% da pressão inspiratória máxima. Observou-se ainda redução em 18% do volume residual. O resultado mais interessante foi uma elevação de 18% da capacidade difusão. Houve também aumento em 14% na distância caminhada. As PSGs permaneceram inalteradas. Esta é a primeira tentativa de tratamento de pcte com MPS I com compressão medular grave usando infusão intratecal. Não houve relato de complicações e uma melhora no desempenho respiratório pode ser observada. Concluindo, rIDU IT parece ser um novo e seguro método para tratamento de pacientes com MPS I com dano no sistema nervoso.

P.080 CISTO PERICÁRDICO EM LOCALIZAÇÃO ATÍPICA: RELATO DE CASO

SILVA DC, MENEZES RTC, CARVALHO AS, DALCIN PTR, MENNA-BARRETO SS, GAZZANA MB, MORESCHI AH, ARAÚJO LFL

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

ID: 42-3

Título: Cisto pericárdico em localização atípica: relato de caso Autores: Débora Chaves da Silva, Ricardo T. C. de Menezes, Adriana Carvalho, Paulo T. Dalcin, Sérgio M. Barreto, Marcelo B. Gazzana; Alexandre H. Moreschi; Luiz F. L. Araújo Introdução: Os cistos pericárdicos são raros. A maioria é assintomática. Frequentemente são congênitos, mas podem ser secundários a trauma ou neoplasia. As localizações mais típicas são: 70% em ângulo cardiofrênico direito e 22% à esquerda. Objetivo: Relatar o caso de um paciente com cisto pericárdico Resultados: Um

homem de 56 anos de idade, pai de um filho, procura emergência do HCPA por quadro de hepatite alcoólica. Na avaliação inicial foi realizado RX de abdome agudo que evidenciou lesão retro cardíaca esquerda. Negava tosse, dispnéia, hemoptise ou qualquer outro sintoma respiratório. Paciente tabagista (80 maços/ano) e etilista. Os exames subsidiários mostraram: Tc de tórax com presença de lesão hipodensa de 6,0 x 4,8 x 4,6 cm que não se impregnava pelo meio de contraste, de paredes lisas, localizada no mediastino abaixo da confluência venosa e à esquerda do esôfago; REED sem alteração na passagem do contraste. Fibrobroncoscopia sem particularidades e AP de biópsia transbrônquica com parênquima normal. Pelo alto risco de neoplasia, o paciente foi submetido à toracotomia para ressecção da lesão citada. A avaliação do cirurgião durante o procedimento foi de lesão cística envolvendo esôfago e com origem em pericárdio posterior. Paciente evoluiu bem no pós-operatório e AP mostrou células mesenquimais confirmando a suspeita de cisto pericárdico. Conclusão: Relatamos o caso de um paciente com cisto pericárdico de localização atípica.

P.081 HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR GRAVE EM ADULTO RELACIONADA À RADIOTERAPIA NA INFÂNCIA POR TUMOR DE WILM'S: ENDARTERITE ACTÍNICA?

MENEZES RTC, CARVALHO AS, SILVA DC, GAZZANA MB, MENNA-BARRETO SS

INSTITUIÇÃO: HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

ID: 42-4

Introdução: A radioterapia está relacionada ao comprometimento do parênquima e vasculatura pulmonar levando à pneumonite ou fibrose por radiação. A hipertensão pulmonar pode complicar um quadro de fibrose por radiação em estágio terminal e ser mais grave se associada à endarterite actínica. Existem poucos casos na literatura de endarterite pulmonar relacionada à radioterapia. Objetivo: Relatar o caso de um paciente com hipertensão pulmonar grave relacionada à fibrose por radiação e provavelmente relacionada à endarterite actínica. Resultados: Paciente masculino, 29 anos, Tumor de Wilm's com 1 ano de idade, submetido à ressecção tumoral e radioterapia. Aos 5 anos, foi submetido à nova radioterapia por metástase pulmonar. Há cerca de 7 anos apresenta episódios de dispnéia, tonturas e cianose de extremidades aos esforços. Procurou atendimento médico; ecocardiograma evidenciou hipertensão pulmonar. Desde então em uso de dilataz em melhor parcial do quadro. Nos últimos 30 dias evoluiu com edema de membros inferiores, ascite, tonturas, cianose de extremidades e piora da dispnéia. TC de tórax evidenciou sinais de fibrose pulmonar, mais proeminente à direita. Submetido ao cateterismo direito que demonstrou PmAP 53 mmHg e teste de vasodilatação negativo. Excluídas outras causas de hipertensão pulmonar. Suspenso dilataz em, iniciado Sildenafil e anticoagulação com boa resposta clínica. Conclusão: Paciente com nível de hipertensão pulmonar desproporcional ao grau de fibrose pulmonar levantando a hipótese de endarterite actínica associada.

P.082 ECOCARDIOGRAMA DOPPLER, SATURAÇÃO DE OXIGÊNIO E CAPACIDADE SUBMÁXIMA DE EXERCÍCIO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

ROVEDDER PME^{1,2}, ZIEGLER B¹, PASIN L¹, RAMPON G¹, PINOTTI AFF, DALCIN PTR¹, MENNA-BARRETO SS¹

INSTITUIÇÃO: ¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - HCPA - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL;

²CENTRO UNIVERSITÁRIO METODISTA IPA

ID: 45-1

Objetivos: Determinar a relação entre a pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) e a capacidade submáxima de exercício, avaliada pelo teste da caminhada em 6 minutos (TC6), em pacientes com FC. Investigar a relação dos achados ecocardiográficos com os resultados do TC6, do escore clínico, do escore radiológico e dos testes de função pulmonar. Material e Métodos: Estudo transversal, prospectivo em pacientes com FC com idade igual ou maior que 16 anos, clinicamente estáveis, acompanhados pelo Programa de Adultos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Os pacientes foram submetidos à ecocardiografia com Doppler, ao TC6, a testes de função pulmonar, radiografia de tórax e escore clínico. Resultados: O estudo incluiu 39 pacientes com média de idade de 23,7 ± 6,3 anos. Não houve correlação significativa entre a distância percorrida no TC6 e a PSAP, diâmetro do ventrículo direito (DVD) e o tempo de aceleração do fluxo sistólico do ventrículo direito-artéria pulmonar (TAS) (p>0,05). Observamos correlação significativa entre a PSAP e a SpO₂ em repouso (r = -0,73; p < 0,001), a SpO₂ no final do TC6 (r = -0,45; p = 0,006), o escore clínico de Schwachman-Kulczycki (r = -0,55; p = 0,001), o escore radiológico de Brasfield (r = -0,33; p = 0,049), o VEF₁ (r = -0,63; p < 0,001) e a CVF (r = -0,55; p = 0,001). O TAS correlacionou-se significativamente apenas com o VEF₁ (r = 0,32; p = 0,047). O DVD correlacionou-se significativamente com a SpO₂ em repouso (r = -0,44; p = 0,005) e com o escore clínico (r = -0,38; p = 0,017). A SpO₂ em repouso foi o melhor preditor da PSAP e seu efeito foi independente da associação entre outras variáveis independentes (p = 0,001). O declínio da função pulmonar associou-se significativamente com a PSAP (p < 0,001), a SpO₂ em repouso (p = 0,001), a SpO₂ no final do TC6 (p = 0,007) e com a diferença entre a saturação de oxigênio no início e no final do TC6 (p = 0,025). Conclusão: Não observamos correlação significativa entre a PSAP e a distância percorrida no TC6 em pacientes com FC. A SpO₂ em repouso foi o melhor preditor de PSAP. Além disso, a PSAP foi fortemente correlacionada com o escore clínico de Schwachman-Kulczycki, VEF₁ e CVF nesta amostra.

P.083 PREVALÊNCIA DE HIPERTENSÃO PULMONAR AVALIADA POR ECOCARDIOGRAFIA DOPPLER EM UMA POPULAÇÃO DE PACIENTES ADOLESCENTES E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA

ROVEDDER PME^{1,2}, ZIEGLER B¹, PINOTTI AFF¹, MENNA-BARRETO SS¹, DALCIN PTR¹

INSTITUIÇÃO: ¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - HCPA - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL;

²CENTRO UNIVERSITÁRIO METODISTA IPA

ID: 45-2

Objetivos: Determinar a prevalência de hipertensão pulmonar (HP), por meio da ecocardiografia Doppler, em pacientes com fibrose cística (FC). Comparar as características clínicas, escore radiológico, função pulmonar e parâmetros ecocardiográficos, nos grupos sem e com HP. Correlacionar os achados ecocardiográficos com as características clínicas, escore radiológico e função pulmonar desses pacientes. Métodos: Estudo transversal,