

com GPA em relação aos acometimentos sistêmicos e os resultados do estudo da região HLA. Métodos Estudo de ampliação de genoma, transversal para comparação dos Alelos da região HLA classes I e II com as diferentes apresentações clínicas em pacientes com GPA na cidade de São Paulo. Prontuários de 52 indivíduos foram analisados e estratificados de acordo com as manifestações sistêmicas mais prevalentes, que foram: nódulos e massas cavitadas ou não, hemorragia alveolar, lesão em vias aéreas superiores e insuficiência renal aguda (IRA). Estas manifestações clínicas foram comparadas com o perfil da região HLA de cada paciente. A tipificação do HLA foi realizada pela metodologia de PCR-SSO e PCR-SSP. Resultados Os nossos resultados demonstraram significância estatística apenas entre a presença do alelo DPB1*04 e o subgrupo GPA com IRA versus grupo GPA sem IRA ($p = 0, 01037$). Em nosso estudo todos os 17 pacientes que apresentaram IRA (100%) possuíam o alelo DPB1*04, enquanto dos 35 indivíduos que não desenvolveram alterações renais 25 (69%) apresentaram este alelo. As demais manifestações clínicas avaliadas não apresentaram significância estatística em relação aos alelos estudados. Conclusão Dentre as manifestações clínicas estudadas a única associação encontrada foi uma maior prevalência de insuficiência renal aguda nos portadores do alelo DPB1*04. Assim, como no estudo realizado na população chinesa a IRA demonstrou envolvimento com a região DPB1*04. Estes dados demonstram, que mais estudos são necessários para desvendar as múltiplas combinações alélicas responsáveis pelos diversos tipos diferentes de apresentações clínicas na GPA.

Palavras-chave: Gpa; wegenger; hla

PO092 CARACTERÍSTICAS DE UMA COORTE DE PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSÃO PULMONAR EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA

RAFAEL VARGAS DA SILVA^{*}; ALINE CAMIN PASSOS; ANA PAULA VIANA SOARES; LARISSA VIEIRA TAVARES DOS REIS; LUANA FORTES FÁRIA; BRUNA MACEDO PINTO; ROGERIO LOPES RUFINO ALVES; CLAUDIA HENRIQUE COSTA
UERJ, RIO DE JANEIRO, RJ, BRASIL.

Introdução: A hipertensão arterial pulmonar (HAP) é uma doença rara de difícil confirmação diagnóstica e manejo, já que necessita da realização de cateterismo cardíaco para o diagnóstico, além do acompanhamento por uma equipe multiprofissional (médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, assistentes sociais, nutricionistas, psicólogos). O tratamento preconizado tem demonstrado que modifica a qualidade de vida e o tempo de sobrevida dos pacientes. **Objetivo:** Apresentar o perfil clínico e o tratamento de uma corte de 50 pacientes com hipertensão pulmonar (HP) confirmados com cateterismo cardíaco em um centro de referência.

Métodos: Estudo retrospectivo, de revisão de prontuários médicos, do período de janeiro a julho de 2015, de pacientes com diagnóstico hemodinâmico de HP, acompanhados em um serviço de referência em pneumologia (hipertensão pulmonar). O diagnóstico de hipertensão pulmonar foi estabelecido após a realização do cateterismo cardíaco e com pressão média da artéria pulmonar $> 25\text{mmHg}$. Nos pacientes com pressão capilar pulmonar $< 15\text{mmHg}$, considerou-se pré-capilar, e $> 16\text{mmHg}$ pós-capilar. Foram coletados dados demográficos e clínicos. **Resultados:** Analisados 50 pacientes que vieram as consecutivamente as consultas. A média de idade foi 50, 22 (+12, 31) anos, sendo 41 pacientes do sexo feminino (82%). A etnia identificada foi afro-brasileira (34 pacientes – 68%). As manifestações clínicas iniciais da HP foram dispneia (86%), fadiga (55%),

tosse (44%), dor torácica (20%), lipotímia (12%) e síndrome edemigêmica (30%). 26% dos pacientes estão em uso de oxigênio domiciliar. A pressão da artéria pulmonar média pelo ecocardiograma foi de 70, 07 (+23, 09) mmHg, com média do teste da caminhada de 6 minutos foi de 346, 10 (+123, 50) m. A saturação média de oxigênio antes e após o TC6M e o BORG foram, respectivamente, de 94, 37 (+4, 3)% e 85, 53 (+9, 56)% e 0, 94 (+1, 83). O tempo para o diagnóstico de HAP foi de 1, 04 (+1, 65) ano e a apresentação funcional com classe III foi de 13 pacientes (26%). As causas mais frequentes foram, HAP idiopática (26%), tromboembolismo pulmonar (18%), esclerose sistêmica (16%), comunicação interatrial (12%), e outras causas (28%). Os medicamentos utilizados na monoterapia: os antagonistas de endotelina (30% do total) e os inibidores da fosfodiesterase-5 (14% do total). Como duo-tratamento: os antagonistas de endotelina e inibidores da fosfodiesterase-5 foram 26 %. **Conclusão:** A doença ainda tem o diagnóstico tardio, e na sua maioria em classe funcional II. 72% das causas de HP em um ambulatório de HP são de 4 causas, porém essas são de diferentes patogenias, o que fortalece o apoio de centros de formação específica com abordagem para o diagnóstico etiológico, hemodinâmico e tratamento referenciado. O tratamento com dois medicamentos já se constitui uma necessidade em $\frac{1}{4}$ dos pacientes.

Palavras-chave: Hipertensão pulmonar; cateterismo cardíaco; psap

PO093 ASSOCIAÇÃO ENTRE A PRESENÇA DE HIPERINSUFLAÇÃO PULMONAR DINÂMICA AO EXERCÍCIO, O DRIVE RESPIRATÓRIO E A PERCEPÇÃO DE DISPNEIA EM PACIENTES PORTADORES DE HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR: RESULTADOS PRELIMINARES

MARCELO BASSO GAZZANA^{*}; RUI GUSTAVO PAULUS NENÉ DORNELES; FRANCIELE PLACHI; RICARDO GASS; PIETRO KRAUSPENHAR MEROLA; IGOR GORSKI BENEDETTO; DANILO CORTOZI BERTON

HOSPITAL DE CLINICAS DE PORTO ALEGRE, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

Introdução: A dispneia e a intolerância ao exercício são queixas frequentes dos pacientes com hipertensão arterial pulmonar (HAP) e tem impacto na qualidade de vida. Classicamente, o mecanismo fisiopatológico principal é a limitação cardiocirculatória. Recentemente foi observado que um subgrupo de pacientes apresenta hiperinsuflação pulmonar dinâmica (HD), semelhante aos pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica. É desconhecido se a presença de HD resulta em dissociação neuromecânica e contribui para dispneia em pacientes com HAP.

Objetivos: Avaliar a presença de HD em pacientes com HAP e sua associação com drive respiratório, percepção de dispneia e volumes pulmonares operantes durante o exercício. **Métodos:** Estudo transversal, prospectivo. Onze pacientes com diagnóstico de HAP (idiopática ou associada), confirmado por cateterismo cardíaco direito com terapêutica estável nos últimos três meses, realizaram avaliação de pressão inspiratória estática máxima (Plm_{máx}) por manovacuometria seguida de teste de exercício cardiopulmonar (TECP) incremental máximo. Ao longo do exercício, foram avaliados, de maneira seriada, o drive respiratório através da pressão de oclusão ao nível da boca nos primeiros 100 milissegundos da inspiração (P₀, 1) corrigida pela Plm_{máx}, a capacidade inspiratória (CI) e a percepção de dispneia pela escala de Borg. A HD foi definida como redução de CI em 150mL e 5% em relação ao valor basal. **Resultados:** Sete pacientes (64%) apresentaram HD durante o TECP (ΔCI (mL): -313 ± 145 vs 48 ± 223 ; $p=0$,

009). Idade (HD vs não-HD (anos): 43, 7 ± 9, 8 vs 34, 0 ± 8, 2; p=0, 13), classe funcional New York Heart Association (CF NYHA) (HD vs não-HD - CF NYHA I: 3 (43%) e CF NYHA II: 4 (57%) vs CF NYHA I: 4 (100%); p=0, 06), VEF₁ previsto (HD vs não-HD (%): 83 ± 9 vs 92 ± 12; p=0, 19), VEF₁/CVF (HD vs não-HD (%): 76 ± 5 vs 79 ± 6; p=0, 37) e carga de pico (HD vs não-HD (watts - W): 52 ± 19 vs 65 ± 30; p=0, 40) não diferiram entre os grupos. O grupo HD teve maior percepção de dispneia em cargas submáximas (Δ Borg HD vs não-HD - 10W: 0, 8 ± 0, 3 vs 0, 0 ± 0, 0; p=0, 009; 20W: 1, 5 ± 0, 6 vs 0, 3 ± 0, 1; p=0, 04; 30W: 2, 4 ± 0, 9 vs 0, 4 ± 0, 2; p=0, 04; 40W: 2, 0 ± 0, 5 vs 1, 1 ± 0, 4; p=0, 19; pico do exercício: 6, 3 ± 1, 1 vs 5, 8 ± 1, 2; p=0, 74). Apesar de maior percepção de dispneia no grupo HD, o drive respiratório não diferiu entre os grupos, exceto na carga de 10W (P₀, 1/Plmáx (%) HD vs não-HD - repouso: 4, 1 ± 0, 3 vs 3, 7 ± 0, 9; p=0, 72; 10W: 7, 2 ± 0, 8 vs 5, 1 ± 0, 5; p=0, 03; 20W: 7, 1 ± 0, 7 vs 6, 6 ± 1, 7; p=0, 75; 30W: 9, 1 ± 1, 2 vs 7, 2 ± 1, 7; p=0, 37; 40W: 9, 8 ± 1, 2 vs 14, 1 ± 5, 0; p=0, 40; pico do exercício: 13, 1 ± 1, 8 vs 16, 4 ± 4, 3; p=0, 48). **Conclusão:** A presença de HD é frequente em pacientes com HAP, e está associada a percepção de dispneia mais intensa em cargas submáximas, mas não houve associação com as medidas de drive respiratório. O término da inclusão de pacientes até a amostra calculada poderá fornecer resultados definitivos sobre estes mecanismos de limitação ao exercício em pacientes com HAP.

Palavras-chave: Hipertensão arterial pulmonar; dispneia; fisiopatologia

PO094 TAXA DE MORTALIDADE EM PACIENTES COM TROMBOEMBOLIA PULMONAR AGUDA TRATADOS COM TROMBOLÍTICOS SISTÊMICOS NA PRÁTICA DIÁRIA
MARCELO BASSO GAZZANA*; CHEYENNE ZARA; PAULO SPILIMBERGO; RODRIGO MEIRELLES BORBA
HOSPITAL MOINHOS DE VENTO, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

Introdução: A tromboembolia pulmonar (TEP) aguda é uma doença potencialmente fatal. A terapia trombolítica é indicada nos casos com maior comprometimento hemodinâmico; entretanto é associada a elevada taxa de sangramento grave. Embora nos ensaios clínicos e metanálises os trombolíticos apresentem resultados favoráveis, as informações sobre a efetividade deste tratamento na prática assistencial diária é menos conhecida.

Objetivo: Avaliar a taxa de mortalidade em pacientes com TEP aguda tratados com trombolíticos sistêmicos, e fatores associados a este desfecho. **Métodos:** Série de casos, retrospectiva. Foram revisados os prontuários de todos os pacientes com diagnóstico de TEP aguda que realizaram tratamento com trombolítico sistêmico no período de Janeiro de 2011 a Junho de 2016 no Hospital Moinhos de Vento. O diagnóstico de TEP foi estabelecido pelos critérios clássicos nos métodos de imagem (angiotomografia, cintilografia, arteriografia) ou por achados ecocardiográficos indiretos (sinais de disfunção ventricular direita) sem outra causa explicável para os mesmos, em pacientes muito graves a ponto de não puderem ser transportados para realização de exames diagnósticos. **Resultados:** Foram incluídos 18 pacientes, cuja média de idade foi de 62, 6 (±21, 7) anos, havendo discreto predomínio do gênero masculino (n=10; 55, 5%). O diagnóstico de TEP foi estabelecido por angiotomografia computadorizada das artérias pulmonares em 13 casos (72, 2%) e por ecocardiograma em 5 casos (27, 8%). Em 4 pacientes (22, 2%), houve o diagnóstico de trombose venosa profunda (TVP) concomitante. Em 16 pacientes (88, 9%) observou-se aumento dos níveis séricos de troponina e/ou peptídeo natriurético cerebral.

Em 11 pacientes foi possível estimar a pressão sistólica da artéria pulmonar pelo ecocardiograma, cuja média foi de 54, 5 (±12, 8) mmHg. Em 5 pacientes com sinais de disfunção de VD no ecocardiograma não se observou sinais desta disfunção na angioTC. Por outro lado, nos 6 pacientes que foi identificada disfunção de VD na angioTC houve confirmação desta disfunção pelo ecocardiograma. O trombolítico utilizado foi alteplase em todos os casos, sendo que em 14 casos (77, 7%) a dose total foi de 100 mg e em 4 (22, 3%) foi de 50 mg. A medicação foi administrada no serviço de emergência em 7 casos (38, 9%) e no centro de tratamento intensivo em 11 casos (61, 1%). A indicação para o uso do trombolítico foi instabilidade hemodinâmica em 11 casos (61, 1%) e disfunção ventricular direita significativa em 7 casos (38, 9%). Um paciente (5, 5%) apresentou sangramento grave, cuja origem foi intra-abdominal. A média do tempo de internação foi de 20, 3 (±29, 5) dias. Houve 5 óbitos, revelando uma letalidade de 27, 8%, a qual foi significativamente associada a idade maior que 80 anos, gênero feminino, ausência de TVP concomitante e presença de instabilidade hemodinâmica (p < 0, 05). **Conclusões:** Pacientes com TEP aguda que necessitam utilizar terapia trombolítica sistêmica apresentam mortalidade elevada, sobretudo quando associadas a algumas características clínico-demográficas.

Palavras-chave: Tromboembolia pulmonar; mortalidade; trombolítico

PO095 HIPERTENSÃO PULMONAR ASSOCIADA À SARCOIDOSE: RELATO DE CASO

CAMILA MELO COELHO LOUREIRO*; LAÍS CIBELE SOUSA MELO¹; JOSE ALVES ROCHA FILHO²; DALVA VIRGINIA OLIVEIRA BATISTA NEVES¹; ROSALVO ABREU SILVA¹; JAMOCYR MOURA MARINHO¹
1. SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA DO HOSPITAL SANTA IZABEL - SANTA CASA DE MISERICORDIA DA BAHIA, SALVADOR, BA, BRASIL; 2. SERVIÇO DE RADIOLOGIA DO HOSPITAL SANTA IZABEL - SANTA CASA DE MISERICORDIA DA BAHIA, SALVADOR, BA, BRASIL.

Introdução: A Hipertensão pulmonar associada à sarcoidose pode ocorrer em qualquer estágio da doença, sendo causa rara e eventualmente reversível, com altas taxas de morbidade e mortalidade. **Relato do caso:** Paciente masculino, 16 anos, branco, estudante, natural e procedente de Vitória da Conquista - BA, com quadro de hipertensão arterial sistêmica, disfunção renal, perda ponderal de 10 kg, e relato de síncope durante atividade física, dispneia aos moderados esforços, sonolência e episódios de dor torácica em pontada de forte intensidade, principalmente à direita. Após um ano e meio realizando exames complementares, foi internado para melhor investigação. Ao exame físico, apresentava pequenos linfonodos cervicais palpáveis bilateralmente, diminuição discreta de murmúrios vesiculares em base direita, hiperfoneses de segunda bulha e hepatoesplenomegalia. Ecocardiograma transesofágico evidenciou fração de ejeção de 62% comprometimento difuso do ventrículo direito de grau moderado, insuficiência tricúspide moderada e hipertensão arterial pulmonar grave (PSAP 135 mmHg). Não foi possível realizar angiotomografia de tórax devido à disfunção renal. A TC de tórax com contraste realizada em outro serviço, no mês anterior, foi avaliada por radiologista que não identificou sinais de TEP, porém linfonodos mediastinais aumentados, além de imagens nodulares em vidro fosco e espessamento septal sugestivos de doença veno-oclusiva (Figura 1). A cintilografia de perfusão pulmonar mostrou múltiplos defeitos perfusionais bilaterais, mais proeminentes à direita (Figura 2). O cateterismo