



XXXVII Congresso Brasileiro de
 Pneumologia e Tisiologia

XIII Congresso Brasileiro de
 Endoscopia Respiratória

X Congresso Sulamericano de
 Broncologia

Gramado - RS
 07 a 11 de outubro de 2014

ANAIS

adolescente do sexo masculino que apresentou diagnóstico de linfangiomatose pulmonar difusa. Relato De Caso: Adolescente masculino de 15 anos admitido para investigação de quadro insidioso de dispneia aos esforços associado a alargamento em mediastino e derrame pleural bilateral. Há 10 meses iniciou queixa de dispneia aos esforços, tosse seca noturna, principalmente em decúbito dorsal e um episódio de hemoptise. História pregressa com dois internamento por pneumonia, aos 11 e 13 anos de idade. Ao exame físico paciente levemente hipocorado; com baqueteamento digital; frequência respiratória de 24 irpm, saturação de oxigênio de 94%, murmúrio vesicular diminuído em hemitórax esquerdo, com estertores bilateralmente. Hemograma com eosinofilia, PCR 15,91. Radiografia e tomografia de tórax evidenciavam alargamento e aumento da atenuação da gordura em mediastino; infiltrado pulmonar intersticial com espessamento liso dos septos interlobulares e dos feixes broncovasculares e derrame pleural bilateral. Estudo da pleura e líquido pleural com pleurite crônica e ausência de células atípicas. Estudo histopatológico da biópsia de mediastino: tecido fibro-adiposo entremeado por proliferação vascular irregular com alguns vasos calibrosos; e presença de tecido linfóide focalmente. Ecocardiograma apontou derrame pericárdico pequeno a moderado e função bi-ventricular sem alterações. Espirometria com distúrbio respiratório restritivo grave, sem resposta ao broncodilatador. O quadro clínico associado aos achados radiológicos e ao estudo histopatológico sugere linfangiomatose pulmonar difusa, para tal iniciado tratamento com Interferon Alfa 2b. Paciente evoluiu com melhora do quadro, porém foi a óbito por insuficiência respiratória devido a volumoso derrame pleural quiloso, em internamento posterior. Discussão: Linfangiomatose pulmonar é caracterizada pela presença de múltiplos linfangiomas que podem ocorrer em qualquer órgão em que há presença de sistema linfático. Doença de difícil diagnóstico e etiologia controversa, pode ocorrer em qualquer idade, contudo é mais comum em pacientes jovens, sem predileção por sexo. Pode ter sintomas desde a infância, tais quais tosse e dispnéia. Principais diagnósticos diferenciais são linfangioleiomiomatose, linfangiectasias primárias, linfoma e linfangiomatose difusa. O tratamento é paliativo, para prevenir evolução para quadros graves, com interferon-alfa 2a e 2b, vincristina, somatostatina, tamoxifeno, corticosteróides, radioterapia; além de drenagem de quilotórax, pleurodese, e cirurgia torácica. Prognóstico é reservado, sendo a principal causa de óbito insuficiência respiratória por infecções secundárias e acúmulo rápido de líquido pleural quiloso.

1. Faul JL, Berry GJ, Colby TV, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD, Raffin TA. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:1037-1046.
2. Lima AS, Martynychen MG, Florêncio RT, Rabello LM, Barros JA, Escussato DL. Pulmonary lymphangiomatosis: a report of two cases. *J Bras Pneumol* 2007;33:229-233.
3. Tran D, Fallat ME, Buchino JJ. Lymphangiomatosis: a case report. *Southern Medical Journal* 2005;98:669-671.
4. Campos HGA. Tumores vasculares. In: Camargo B; Lopes LF. *Pediatria Oncológica - Noções fundamentais para o pediatra*. São Paulo: Livraria e Editora marina, 2000: 201-213.
5. Takahashi K, Takahashi H, Maeda K, Homma S, Uekusa T, Dambara T, Kira S. An adult case of lymphangiomatosis of the mediastinum, pulmonary interstitium and retroperitoneum complicated by chronic disseminated intravascular coagulation. *Eur Respir J* 1995;8:1799-1802.
6. Lucaya J, Le Point, HD. Tomografia computadorizada de alta resolução do pulmão em crianças. In: Lucaya, J; Strife, JL. *Diagnóstico por imagem de tórax em pediatria e neonatologia*. Rio de Janeiro: 2003: 55-91.
7. Larvedie're C, David M, Dubois J, Russo P, Hershon L, Lapiere J. Improvement of disseminated lymphangiomatosis with recombinant interferon therapy. *Pediatric Pulmonology* 2000;29:321-324.

PE431 SÍNDROME DE HYDROLETHALUS: UMA CONDIÇÃO GENÉTICA RARA ASSOCIADA A ANORMALIDADES PULMONARES E A UMA LIMITADA SOBREVIVÊNCIA
JEFFERSON HENRIQUE ZWIR POLI¹; MILENE CAMPANHOLO PICASSO¹; ANA FLÁVIA ZERBIN MAZZIA¹; RENATA GONÇALVES TEIXEIRA¹; PAULO RICARDO GAZZOLA ZEN¹; RAFAEL FABIANO MACHADO ROSA²

1.UFCSA, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; 2.UFCSA E HMIPV, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

Palavras-chave: Síndrome de hidrolethalus; diagnóstico pré-natal; malformação pulmonar

Introdução: a síndrome de Hydrolethalus é uma doença genética autossômica recessiva rara e letal. Nosso Objetivo é relatar o caso de um feto com achados compatíveis com a síndrome, que se confirmaram no período pós-natal. Relato do Caso: a criança é a primeira filha de pais jovens e não consanguíneos. Na avaliação fetal de 2º trimestre através do ultrassom, identificou-se malformação de Dandy-Walker, agenesia de corpo caloso, microftalmia, redução do diâmetro torácico e do comprimento dos membros, lesão cística retrovesical e polidrâmnio. Após confirmação desses achados à ressonância magnética fetal, suspeitou-se da síndrome de Hydrolethalus. A criança nasceu de parto cesáreo, com 35 semanas de gestação, pesando 2649 g e Apgar de 3/5. Ao exame físico, identificaram-se achados adicionais como fenda labial mediana e palatina, língua hipoplásica e malformada, orelhas displásicas e baixo implantadas, pescoço curto, tórax estreito, polidactilia pós-axial de mãos e háluces bifidas. Seu cariótipo foi normal (46,XX). O ultrassom cerebral confirmou os achados pré-natais e identificou dilatação dos ventrículos cerebrais. A ecografia abdominal/pélvica evidenciou rins com dilatação pielocalicinal e de ureteres, e útero didelfo com hidrometrocolpo. A avaliação radiográfica mostrou tórax estreito com costelas curtas, vértebras hipodesenvolvidas e encurtamento dos úmeros. A criança faleceu por insuficiência ventilatória aguda com 25 dias de vida. Discussão: a soma dos achados apresentados pela paciente foi compatível com o diagnóstico de síndrome de Hydrolethalus. Em nossa revisão, não encontramos casos desta condição descritos na literatura brasileira. A maioria dos pacientes foi relatada na Finlândia, onde a incidência é de 1:20.000 nascimentos. Anormalidades de vias aéreas superiores, como estenose de traqueia e/ou brônquios, e alterações da lobação pulmonar são frequentemente descritas entre os pacientes com a síndrome. Estes achados contribuem assim para um quadro de insuficiência respiratória, que usualmente é grave, tal como observado em nossa paciente, o que leva a uma limitação da sobrevivência.

1 - Chan BC, Shek TW, Lee CP. First-trimester diagnosis of hydrolethalus syndrome in a Chinese family. *Prenat Diagn*. 2004 Aug;24(8):587-90.

2 - de Ravel TJ, van der Griendt MC, Evan P, Wright CA. Hydrolethalus syndrome in a non-Finnish family: confirmation of the entity and early prenatal diagnosis. *Prenat Diagn*. 1999 Mar;19(3):279-81.

PE432 COMPLICAÇÕES PULMONARES DA PIOMIOSITE TROPICAL POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS RESISTENTE À OXACILINA DA COMUNIDADE

VANESSA VALESAN; GREYCE LAÍS DO NASCIMENTO; CLÁUDIO DRUCK RICACHINEVSKY; DIEGO DJONES BRANDENBURG; FERNANDO ANTÔNIO DE ABREU E SILVA; LETICIA ROCHA MACHADO; PAULA DE SOUZA DIAS LOPES; TATHIANA PORTELLA GIRALDO

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

Palavras-chave: Piomiosite tropical; complicações pulmonares; staphylococcus aureus resistente à oxacilina da comunidade

Introdução: A miosite infecciosa é causada por microorganismos que invadem o músculo esquelético por contiguidade ou

disseminação hematogênica de determinado foco à distância. A Piomiosite Tropical é uma infecção bacteriana do músculo, supurativa, típica de países tropicais que acometem um ou mais grupos musculares ricamente vascularizados, ocorrendo principalmente em imunocomprometidos. Descrição do caso: Menino, 9 anos, com mialgia, dor na nuca e rigidez, febre de 38,5° C e dispnéia há 4 dias. Exame físico normal, exceto a presença de lesão ulcerada em cotovelo direito, em processo cicatricial. Apresentava história de abscesso em músculo psoas aos 6 anos, com *Staphylococcus aureus* resistente à oxacilina da comunidade (MRSA-CA), isolado em cultura e tratado com vancomicina. Realizada punção lombar na chegada à emergência, sendo descartada meningite aguda. Evoluiu com piora da dispnéia, sendo solicitada radiografia de tórax, a qual evidenciava lesões consolidativas em bases pulmonares e derrame pleural associado, principalmente à esquerda, confirmado com ecografia torácica. Realizada toracocentese e iniciada cefuroxima endovenosa. Apresentou em poucas horas disfunção respiratória, sendo indicada tomografia computadorizada (TC) do tórax com extensas consolidações, áreas de cavitação e de necrose, derrame pleural e presença de abscesso paravertebral. Evoluiu com piora clínica, resultando em insuficiência respiratória e sepse, necessitando de ventilação mecânica e drenagem torácica bilateral. Após apresentar hemocultura positiva para MRSA-CA, foi suspensa cefuroxima e iniciada vancomicina, em menos de 24 horas de diagnóstico. Realizou ressonância magnética (RM) de coluna vertebral confirmando a presença de abscesso paravertebral, que necessitou ser drenado. Apresentou nefrotoxicidade devido à vancomicina. Após a normalização das provas de função renal e a diminuição do nível sérico de vancomicina foi completado tratamento com linezolida via oral. Apresentou, também, ototoxicidade unilateral medicamentosa, tratada com corticoide via oral. Comentários: Cerca de 20 a 50% dos casos de Piomiosite Tropical têm história de trauma, exercício vigoroso na área envolvida ou alguma porta de entrada. O *Staphylococcus aureus* é o responsável por aproximadamente 95% dos casos, em áreas tropicais, seguido por *Streptococcus* sp, *Escherichia coli*, *Salmonella enteritidis*. E cerca de 20% podem ser infectados por *Staphylococcus aureus* meticilina resistente. A população mais atingida é a do sexo masculino. A TC ou a RM são indicadas para o diagnóstico e a drenagem cirúrgica é essencial. A antibioticoterapia inicial recomendada é a penicilina betalactamase-resistente. O prognóstico geralmente é bom e as complicações mais comuns são broncopneumonia, empiema e trombose venosa. A taxa de mortalidade, até cerca de 10%, está associada à sepse, cardiopatia, pneumopatia e nefropatia. O diagnóstico precoce é fundamental para instituir o tratamento adequado e controlar as complicações.

1. Taguchi, B.B.;Francisco, J.A., Campos, P.T.R; et al. Piomiosite tropical: correlação anatomo-clínica. Relato de caso. Ver Bras Clin Med. São Paulo, abril-jun, 2013.
2. Almeida, R. F.;Silva, A. P.S.; Batista, L.C.O. et al. Sepse por Piomiosite Tropical: A importância do diagnóstico. Revista de Pediatria. SOPERJ, dezembro, 2012.
3. Gonçalves, A.O.; Fernandes N. C. Piomiosite tropical. Anais Brasileiros de Dermatologia, 2005.
4. Siqueira, N. G; Siqueira, C.M.V. Piomiosite Tropical. Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões, Vol. XXV, número 3, 2005.
5. Azevedo, P.S.; Matsui, M.; Matsubara, L.S.; et al. Piomiosite Tropical: apresentações atípicas. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical, maio-jun, 2004.

PE433 SÍNDROME CAREY FINEMAN ZÍTER: EVOLUÇÃO DO QUADRO RESPIRATÓRIO

KARINE APARECIDA ARRUDA; JULIANA SPECIAN ZABOTINI SILVEIRA; TALITA GOMES TORRES DE CONTI; VANESSA LANGELLI ANTUNES; INEIDA MARIA BACHEGA LOPES HOSPITAL DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS - UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - USP, BAURU, SP, BRASIL.

Palavras-chave: Síndrome carey fineman ziter; hipotonia; miopatia congenita

Introdução: Em 1982 foram descritos os primeiros casos de um padrão distinto de malformações, que foi denominado de

síndrome Carey-Fineman-Ziter (CFZ). Essa Síndrome consiste na combinação da Síndrome de Moebius, Sequência de Pierre Robin, anomalias faciais, hipotonia e hipoplasia muscular, déficit no crescimento e atraso no desenvolvimento motor. Em alguns casos foram relatados associação com escoliose, pé torto congênito, miopatia primária e laringostenose. É uma Síndrome rara, sendo descritos menos de 20 casos mundialmente. Por se tratar de uma síndrome rara e sua aparente associação com disfunções respiratórias, vê-se a necessidade de descrever a evolução desse caso. **Relato de Caso:** R.D.S.A., 12 anos, feminino. Mãe realizou pré-natal, apresentou sangramento na 28ª semana de gestação sem causa definida. Nasceu de parto cesáreo, APGAR (3 - 3 - 3 - 8 com 20 minutos), pesando 2125gr. Ao nascimento, apresentou hipóxia neonatal e insuficiência respiratória sendo necessária intubação imediata, posteriormente evoluindo para gastrostomia, traqueostomia e vesicostomia. Apresenta fissura palatina, limitação de abertura bucal, micrognatia, rima bucal para baixo, fendas palpebrais pequenas, ponta nasal alta, orelhas posteriorizadas, clinodactilia de 2º e 5º dígitos bilaterais, pé torto congênito bilateral, hipotonia generalizada e escoliose. Atualmente paciente mantém ventilação mecânica invasiva, sendo os parâmetros ventilatórios atuais - modo ventilatório:assistido/controlado; FiO2:0,25; fr:20rpm; PIP:25cmH2O; PEEP:5cmH2O. Gasometria - pH:7,402; pCO2: 34,2mmHg; pO2:128,7mmHg; HCO3:20,9; EB:-3,1mE/L; saturação de O2 - 98,7%. **Discussão:** A síndrome de CFZ é uma síndrome rara e sua descrição recente, visto que foi descrita a primeira vez em 1982. Algumas alterações descritas como caracterização da síndrome estão descritas em nossa paciente, dentre elas a diminuição do tônus muscular. A hipotonia favorece a ocorrência de deformidade da parede torácica, como a escoliose, alteração comum nessa síndrome, o que acaba favorecendo a ocorrência de alterações respiratórias. Em um dos casos, o paciente desenvolveu doença pulmonar restritiva e morte por pneumonia aos 37 anos. A hipotonia podem predispor a ocorrência de alterações pulmonares restritivas nesses pacientes. Em nosso caso, a paciente é dependente de VMI, mantendo internação hospitalar e fisioterapia diariamente. A ocorrência de insuficiência respiratória crônica com necessidade de VMI prolongada, como nosso caso, não é característica comum à síndrome, podendo os fatores peri e pós-natais estarem envolvidos nessa alteração presente em nossa paciente. Visto a escassez de casos na literatura, verificamos a importância da divulgação e descrição dos casos para melhor caracterização da síndrome e consequentemente, se possível, a promoção de um melhor tratamento. Baraitser M, Reardon W. New case of the Carey-Fineman-Ziter syndrome. Am J Med Genet, 1994, 53:163-164. Carey JC, Fineman RM, Ziter FA. The Robin sequence as a consequence of malformation, dysplasia, and neuromuscular syndromes. J Pediatr, 1982, 101:858-868. Schimke RN, Collins DL, Hiebert JM. Congenital nonprogressive myopathy with Mobius and Robin sequence—the Carey-Fineman-Ziter syndrome: A confirmatory report. Am J Med Genet, 1993, 46:721-723.

PE434 HEMOSIDEROSE PULMONAR IDIOPÁTICA: RARA CAUSA DE ANEMIA SEVERA

CAMILA PENSO¹; MARIA LUÍSA CARBONARI¹; JOSÉ IVO SCHERER¹; RENZO PINI²

1.UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO, PASSO FUNDO, RS, BRASIL;
 2.OSPEDALE INFERRMI DI RIMINI, RIMINI, ITÁLIA.

Palavras-chave: Hemosiderose pulmonar; anemia; criança
 Introdução: Hemosiderose Pulmonar Idiopática (HPI) é uma doença alveolar rara, com incidência de 0,24-1,23 pacientes/milhão, que ocorre predominantemente em crianças com menos de 10 anos. É causa de hemorragia alveolar de etiologia desconhecida, caracterizada pela tríade: hemoptise, anemia ferropriva e infiltrado pulmonar na radiografia. O diagnóstico é confirmado pela presença de macrófagos contendo hemosiderina na lavagem broncoalveolar. O tratamento de escolha é terapia com glicocorticoide. O Objetivo deste relato é demonstrar a importância de considerar HPI como possível causa