

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 hipocrórico, emagrecido, normotenso, eupnéico, SpO<sub>2</sub> 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 neutrofílico 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 SC<sup>1</sup>, JOHN AB<sup>1</sup>, ROJAS MVM<sup>1</sup>, PERIN C<sup>1</sup>, VIEIRA T<sup>1</sup>, COSTA RD<sup>1</sup>, MENNA-BARRETO SS<sup>1</sup>, GIUGLIANI R<sup>1</sup>, KAKKIS E<sup>2</sup>, DICKSON P<sup>3</sup>

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

<sup>2</sup>BIOMARIN PHARMACEUTICAL INC.; <sup>3</sup>LA 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  $\alpha$ -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 espinhal 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 família, 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<sup>1,2</sup>, ZIEGLER B<sup>1</sup>, PASIN L<sup>1</sup>, RAMPON G<sup>1</sup>, PINOTTI AFF, DALCIN PTR<sup>1</sup>, MENNA-BARRETO SS<sup>1</sup>

INSTITUIÇÃO: <sup>1</sup>HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - HCPA - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL;

<sup>2</sup>CENTRO 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 SpO<sub>2</sub> em repouso (r = -0,73; p < 0,001), a SpO<sub>2</sub> 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 VEF<sub>1</sub> (r = -0,63; p < 0,001) e a CVF (r = -0,55; p = 0,001). O TAS correlacionou-se significativamente apenas com o VEF<sub>1</sub> (r = 0,32; p = 0,047). O DVD correlacionou-se significativamente com a SpO<sub>2</sub> em repouso (r = -0,44; p = 0,005) e com o escore clínico (r = -0,38; p = 0,017). A SpO<sub>2</sub> 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 SpO<sub>2</sub> em repouso (p = 0,001), a SpO<sub>2</sub> 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 SpO<sub>2</sub> em repouso foi o melhor preditor de PSAP. Além disso, a PSAP foi fortemente correlacionada com o escore clínico de Schwachman-Kulczycki, VEF<sub>1</sub> 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<sup>1,2</sup>, ZIEGLER B<sup>1</sup>, PINOTTI AFF<sup>1</sup>, MENNA-BARRETO SS<sup>1</sup>, DALCIN PTR<sup>1</sup>

INSTITUIÇÃO: <sup>1</sup>HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - HCPA - PORTO ALEGRE, RS, BRASIL;

<sup>2</sup>CENTRO 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,