

bilateral(2R,2L,4R,4L e 5), espessamento nodular do interstício axial e septal, nódulos subpleurais e vidro despolido.Mapeamento Pulmonar com Ga positivo. Mediastinoscopia com biópsia ganglionar que confirmou a hipótese de Sarcoidose. Após instituição da terapêutica, houve involução dos achados parenquimatosos, diminuição da captação pelo Gálio e desaparecimento da dispnéia.Neste caso encontramos comprometimento dos sítios paratraqueais altos e vidro despolido como forma menos habitual da Sarcoidose.

### **P-177C SARCOIDOSE PULMONAR ASSOCIADA À LEUCEMIA POR VARIANTE AGRESSIVA DOS LINFÓCITOS GRANDES GRANULARES (LGL)**

*Terra Filho J, Martinez JAB, Simões BP, Vianna ESO, Falcão RP.*

PNEUMOLOGIA, FMRP-USP.

Os LGL representam cerca de 15% dos linfócitos sanguíneos, a maioria destes da linhagem NK-LGL e menos de 3% da linhagem T-LGL. Cerca de 85% das leucemias LGL são expansões clonais desta linhagem de linfócitos e apresentam evolução crônica, enquanto 15% são do tipo NK-LGL com evolução agressiva. Superpondo-se a um quadro de sarcoidose pulmonar descrevem o aparecimento de uma leucemia por típico linfócito T-LGL, que não expressou nenhum marcador de célula NK, mas que teve evolução agressiva. Esta associação é rara e relatada apenas uma vez para leucemia-LGL com evolução crônica (J.Clin.Pathol.49:208-212, 1996). Tratava-se de mulher com 46 anos, que apresentou durante 3 meses inapetência, fraqueza geral, febre diária e perda de peso. A radiografia e o TC de tórax revelaram tênue infiltrado retículo-nodular em ambos pulmões e na biópsia pulmonar aberta o achado histopatológico compatível com sarcoidose. Sem terapêutica houve remissão do quadro clínico-radiológico. Após 1.5 anos, os mesmos sintomas reapareceram mais intensos associados a mialgias e artralgias. Havia hepatomegalia. TC de tórax com infiltrado semelhante ao anterior agora associado a adenomegalia mediastinal. Biópsia transbrônquica repetiu achado anterior. A corticoterapia propiciou melhora temporária. Em 3 meses reapareceram os sintomas, associados a esofagite, arritmia cardíaca, equimoses, adenomegalia cervical, derrame pleural/pericárdico. No hematológico a presença de doença linfoproliferativa ( $7 \times 10^9$  LGL/l e 50% de LGL na medula óssea). Após dias ocorreu o óbito.

### **P-178C LINFANGIOLIOMIOMATOSE PULMONAR EM PACIENTE COM ESCLEROSE TUBEROSA: UMA INDICAÇÃO PARA O TRANSPLANTE PULMONAR?**

*Garcia E, Prietsch JF, Rey, MCW, Ledo D*

SERVIÇO DE DOENÇAS PULMONARES DO PAVILHÃO PEREIRA FILHO – SANTA CASA POA

ETD, 39 anos, feminina, branca, com história de dispnéia progressiva há 1 ano, emagrecimento e astenia. Nega tabagismo. Ao exame físico, apresenta-se em regular estado geral, com sinais vitais estáveis. Raros sibilos bilaterais à ausculta pulmonar. Espirograma com distúrbio ventilatório obstrutivo grave e redução da difusão com CO. O ecocardiograma revelou prolapso mitral com insuficiência leve. Tomografia computadorizada de tórax com múltiplas lesões císticas com 1 cm de diâmetro e aúrguas com 4 a 5 cm de diâmetro, comprometendo todos os segmentos broncopulmonares de ambos os pulmões. Ecografia abdominal com fígado com várias pequenas lesões nodulares hiperecogênicas em diversos segmentos, presumivelmente correspondendo a hamartomas, e rins com múltiplas áreas nodulares hiperecogênicas. A linfangioliomomatose consiste em uma indicação para transplante pulmonar, devido ao progressivo declínio da função respiratória. Pode haver recorrência da doença em pulmões transplantados, sugerindo a presença de mediadores circulantes. Não há cura para a esclerose tuberosa, sendo seu tratamento apenas sintomático. A paciente em questão está em tratamento clínico e aguarda transplante pulmonar.

### **P-179C FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E FUNCIONAIS EM 28 PACIENTES SUBMETIDOS A TRANSPLANTE PULMONAR**

*Rubin, A.S.; Reck, L.L.; Perin, C.; Zibetti, L.C.E.; Camargo, J.J.P.; Caramori, M.L. e Moreira, J.S.*

FUNDAÇÃO FACULDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS MÉDICAS DE PORTO ALEGRE (FFCCMPA) –PAVILHÃO PEREIRA FILHO - ISCMPA

**Introdução:** A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) é uma doença de evolução progressiva e que acarreta alta morbi-mortalidade. O transplante (TX) pulmonar é uma alternativa para casos em que a terapêutica tradicional não apresenta estabilização do processo e ocorre piora funcional e deterioração clínica. **Objetivos:** Avaliar as características clínicas e funcionais dos pacientes com FPI submetidos a TX pulmonar. **Material e Métodos:** Foram analisados, retrospectivamente, os prontuários de todos os pacientes com FPI submetidos a TX pulmonar no Pavilhão Pereira Filho – Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre até maio de 2000. **Resultados:** A população constituiu-se de 28 pacientes com confirmação histológica de FPI (todos com padrão usual), todos já submetidos à terapêutica prévia com corticoterapia, com piora clínica e funcional. A idade média do grupo foi de 50 anos; 17 eram do sexo masculino e 11, do feminino; 27 eram brancos. Tabagismo foi encontrado em 16 (57,1%) pacientes. A duração média dos sintomas antes do diagnóstico foi de 57,1 meses. O hipocratismo digital esteve presente em 19 (67,8%) pacientes e estertores telespiratórios foram verificados em 22 (78,6%) casos. À exceção de um paciente, todos apresentavam dispnéia aos mínimos esforços/repouso, 22 (78,6%) apresentavam tosse e 13 (46,4%), cianose. As provas de função pulmonar apresentaram os seguintes valores médios: CVF, 32,8%; VEF<sub>1</sub>, 36,9%; DCO, 18,8%; VR, 61,4%; PaO<sub>2</sub>, 63,7mmHg; PaCO<sub>2</sub>, 44,9mmHg e SaO<sub>2</sub>, 87,5%. **Conclusão:** A análise dos dados permite inferir que o grupo estudado apresentava características associadas a um estágio avançado da doença e preenchiam os critérios clínico-funcionais para indicação de TX pulmonar.

### **P-180C BRONQUIOLITE CONSTRICTIVA - RELATO DE 3 CASOS E CORRELAÇÃO ENTRE OS ASPECTOS DA TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA E OS ACHADOS ANATOMOPATOLÓGICOS**

*Nobre L.F., Esposito C., Souza I., Sandin G.R., Marchiori E.S*

DMI – DIAGNÓSTICO MÉDICO POR IMAGEM. R. CONSTÂNCIO KRUMEL, 1083 – 88103-600 São José/SC

**Introdução:** As bronquiolites obliterantes são causa de doença pulmonar obstrutiva de vias aéreas periféricas, sendo classificadas anatomopatologicamente em 2 tipos: constrictiva e pro-

liferativa. Os achados da TC em expiração são bastante sugestivos destas patologias. **Objetivos:** Demonstrar os principais aspectos observados na tomografia computadorizada (TC) realizada em ins e expiração máximas relacionados à obstrução de vias aéreas periféricas pela bronquite constrictiva (BC), comparando estes com os achados anatomopatológicos. **Material e Métodos:** Os autores relatam três casos de BC em mulheres de meia idade, que procuraram avaliação médica por apresentarem dispnéia incaracterística, de caráter progressivo, sendo encaminhadas para avaliação através de Espirometria, TC do Tórax e biópsia pulmonar a "céu aberto". **Resultados:** As espirometrias demonstraram padrão restritivo (2 casos) e normal (1 caso). Nas TC do Tórax em Ins e Expiração máximas, observou-se nos 3 casos padrão de atenuação "em mosaico" difuso, acentuado na fase expiratória do exame, sem outras alterações tomográficas. As lâminas, coradas em HE, demonstraram estenose importante da luz bronquiolar às custas principalmente de espessamento fibroso da lâmina própria e atrofia do epitélio bronquiolar, alterações diagnósticas da BC. **Conclusão:** A avaliação clínica de quadros de dispnéia incaracterística progressiva é um dos muitos desafios diagnósticos em Pneumologia. A realização de TC em Ins e Expiração é de fundamental importância na suspeição de patologias relacionadas à obstrução de pequenas vias aéreas, sendo o aspecto de atenuação "em mosaico" na expiração característico da topografia periférica das lesões. O diagnóstico de BC deve ser sugerido na presença de um quadro clínico que possa sugerir esta patologia. O diagnóstico de BC deve ser confirmado por biópsia a "céu aberto".

### **P-181C HEMOPTISE POR MICROFÍSTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES: RELATO DE CASO**

*Chiesa D, Ronsani M, Ilha DO, Petrik Pereira RR*

SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

**Fundamentação:** As microfístulas pulmonares difusas são malformações arteriovenosas pulmonares, semelhantes às que ocorrem na Síndrome de Rendu-Osler-Weber. Os achados radiológicos são padrão reticular e dilatações dos vasos pulmonares. **Objetivo:** Descrever um caso de microfístulas arteriovenosas pulmonares. **Método:** Relato de caso. **Resultado:** Paciente masculino, preto, 27 anos, com quadro de infecção respiratória seguido de hemoptise, TC de tórax com infiltrado intersticial. Biópsia pulmonar a céu aberto com inflamação crônica intersticial, não granulomatosa, inespecífica, com bronquiolite. Feito diagnóstico de pneumopatia intersticial (fibrose). Usou prednisona por 1 ano. Permaneceu assintomático por 5 anos, quando reiniciou com tosse produtiva, febre até 39°C e novos episódios de hemoptise. Dispnéia aos grandes esforços. Ex-tabagista-2,5 anos/maço. Ao exame físico com hipocratismo digital, sem telangectasias em pele ou mucosas, sem outros achados relevantes. Rx de tórax com infiltrado intersticial reticulonodular difuso. Calcúria e gasometria arterial normais. Látex AR, anti-DNA, FAN não reagentes. Investigação para hepatopatia negativa. TC de tórax com infiltrado com áreas de atenuação ("vidro despolido") em LM e LID, espessamento dos septos inter e intralobulares, espessamento do interstício axial e cissura oblíqua (padrão reticular); 3 imagens nodulares de contornos irregulares em LM, LID e língula, com enchimento precoce à injeção de contraste (dilatação de vasos pulmonares). Cintilografia com gálio-67 normal. Espirometria com DV combinado moderado, CPT com redução leve e difusão pulmonar pelo monóxido de carbono reduzida. Ecocardiografia com discreta passagem tardia de contraste aerado para cavidades esquerdas, função sistólica preservada, sem sinais de hipertensão arterial pulmonar. Gasometria arterial bifásica com oxigênio a 100% estimou shunt de 12,1%. Teste da caminhada de 6 minutos foi interrompido por dessaturação significativa (96 para 78%). Mantém acompanhamento ambulatorial. **Conclusão:** O paciente apresenta uma malformação arteriovenosa pulmonar rara que não tem tratamento específico, apenas manejo das intercorrências associadas. Os autores revisam a literatura relacionada ao caso.

### **P-182C SÍNDROME DE SJÖGREN COM COMPROMETIMENTO PULMONAR: RELATO DE CASO**

*Chiesa D, Ronsani M, Petrik Pereira RR, Henn LA*

SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

**Fundamentação:** A Síndrome de Sjögren é uma doença auto-imune com disfunção crônica das glândulas exócrinas, causando mucosas secas, predominantemente em mulheres após a 4ª década, podendo cursar com manifestações sistêmicas, acometendo órgãos como pulmão, trato gastrointestinal e sistema nervoso central. **Objetivo:** Descrever um caso de Síndrome de Sjögren com comprometimento pulmonar. **Método:** Relato de caso e revisão bibliográfica. **Resultado:** Paciente feminina, branca, 56 anos, do lar, procedente de Porto Alegre, internada por dispnéia e astenia. Previamente hígida, iniciou 3 meses antes com emagrecimento de 15kg, disfagia alta, xerostomia, xerofthalmia, mialgias, astenia, tosse seca, dispnéia aos pequenos esforços, ptose palpebral bilateral e alteração na voz. Sem outras doenças no passado. Não tabagista. Ao exame encontrava-se em regular estado geral, difônica, com hipocratismo digital, ptose palpebral bilateral, diminuição de força nos 4 membros, taquipnéica, crepitações finas à ausculta pulmonar, sem outras alterações relevantes. Gasometria arterial com hipoxemia. Fator reumatóide reagente e demais provas imunológicas negativas, enzimas musculares normais, VSG 11 mm<sup>1</sup>/h; teste ocular de Schirmer e Rosa Bengala positivos, com xerofthalmia grave, cintilografia de parótidas e biópsia de glândula salivar compatíveis com Síndrome de Sjögren. Tomografia computadorizada de tórax com espessamento de paredes brônquicas, atelectasias laminares em lobos inferiores e bronquiectasias em bases bilateralmente, ausência de derrame pleural. Espirometria compatível com distúrbio ventilatório restritivo leve a moderado, capacidade pulmonar total no limite inferior do previsto, difusão pulmonar pelo monóxido de carbono e pressões respiratórias máximas reduzidas. A paciente recebeu corticoterapia sistêmica e reposição de lágrima artificial, com importante melhora sintomática e boa resposta clínica. Permanece em acompanhamento ambulatorial. **Conclusão:** A síndrome de Sjögren, quando acomete o pulmão, geralmente ocasiona derrame pleural. Menos frequentemente, são descritos bronquiectasias e envolvimento intersticial. Os autores fazem uma revisão da literatura referente ao caso.