

1. UNIVERSIDADE ESTADUAL DE FEIRA DE SANTANA, FEIRA DE SANTANA - BA - BRASIL; 2. UNIVERSIDADE FEDERAL DO RECÔNCAVO DA BAHIA, SANTO ANTÔNIO DE JESUS - BA - BRASIL.

Introdução: A Aspergilose Broncopulmonar Alérgica (ABPA) é uma condição caracterizada pela resposta de hipersensibilidade frente à infecção fúngica causada pelo *Aspergillus fumigatus*. Indivíduos portadores de asma e fibrose cística apresentam maior risco de desenvolver ABPA. Os achados radiológicos e apresentação clínica na criança podem ser altamente variáveis, desde hiperatividade brônquica com tosse, dispneia e sibilância, até sinais inespecíficos como febre, perda de peso e astenia. **Relato do Caso:** Paciente do sexo masculino, 10 anos, com histórico de sibilância desde o primeiro ano de vida, referiu piora recente do quadro cursando com tosse crônica persistente. Ao exame físico, encontrava-se com murmúrio vesicular bilateralmente distribuídos, sem ruídos adventícios. Os exames complementares evidenciaram: espirometria normal; eosinofilia, IgE=1257 e moderada elevação de IgE específica para *A.fumigatus*. A tomografia computadorizada (TC) de tórax revelou espessamento da parede brônquica; áreas esparsas exibindo infiltrados reticulares associados a opacidade em vidro fosco e micronódulo centrolobular no lobo inferior do pulmão direito, medindo até 0,3 cm; além de nódulo cavitado com densidade de partes moles no lobo médio do pulmão direito com 0,7 cm e micronódulo periférico com densidade de partes moles no segmento apicoposterior do lobo superior do pulmão esquerdo, de caráter inespecífico, medindo 0,5 cm. A broncoscopia revelou árvore brônquica direita hiperemiada, com aspiração moderada de secreção mucoide espessa. Na cultura, foi verificado presença de *Staphylococcus aureus*. **Discussão:** O *Aspergillus fumigatus* é o principal fungo associado à sensibilização alérgica na ABPA, fazendo parte, de triagem para sensibilização em crianças asmáticas de difícil tratamento. Para o diagnóstico, critérios clínicos, radiológicos e imunológicos devem ser levados em consideração. No caso relatado, trata-se de um paciente com 10 anos, com histórico de asma e vários relatos de sibilância, embora a espirometria tenha se mostrado normal. A presença de clínica característica, IgE moderado para *A. fumigatus* e alterações em TC de tórax compatíveis com aspergilose broncopulmonar alérgica, indica o diagnóstico da patologia, com presença concomitante de infecção bacteriana. O paciente foi internado e a terapêutica instituída foi baseada em corticosteroide e antibioticoterapia, com evolução favorável e melhora clínica.

Suporte Financeiro: Não houve suporte financeiro.

Palavras-chave: Aspergilose; Infecção fúngica; *Aspergillus fumigatus*.

PO-262 PACIENTE PEDIÁTRICO COM ASMA, DERMATITE ATÓPICA E RINITE GRAVES, ASSOCIAÇÃO DE IMUNOBIOLOGICOS

DAIANA ALVES CORDEIRO SILVA; PAULO CESAR KUSSEK; CELYNA SCARIOT GREZZANA.

HOSPITAL PEQUENO PRINCEPE, CURITIBA - PR - BRASIL.

Introdução: A Asma é uma doença muito comum em crianças, sendo uma das maiores causas de morbidade na infância. Um grande número de indivíduos acometidos irá responder às terapias básicas, porém, aproximadamente 5 a 7% evoluirão com asma grave (Silva MT de O, Naves GB, 2021). A marcha atópica está relacionada à evolução

das patologias atópicas e, envolvem a Asma, a Rinite alérgica, a alergia alimentar e a Dermatite atópica (Wendy F. Davidson, Donald YM Leung, 2019). **Relato do Caso:** D.F.F.P, 11 anos, sexo masculino, com diagnóstico de Asma grave, Dermatite atópica grave, Rinossinusite crônica. Para controle da asma, fez uso de Broncodilatadores de curta ação e Corticoides inalatórios em doses altas, associado à Broncodilatadores de ação longa, corticoide nasal e azitromicina em dias alternados, bem como, uso de antileucotrieno e anti-histamínicos contínuos, com resposta insatisfatória. Iniciou uso de Omalizumabe em setembro de 2018, aos 6 anos de idade, com resposta parcial para asma e dermatite atópica. Tentado troca de omalizumabe por dupilumabe em agosto de 2023, com piora do quadro clínico, sendo associado novamente o omalizumabe em novembro de 2023, evoluindo com melhora importante das lesões de pele, melhora da função pulmonar e redução das exacerbações de Asma. Aplicado questionário ACT (Teste de controle de asma), pontuando 6 antes do início da terapia conjunta de imunobiológicos e, atualmente, com 22 pontos, demonstrando bom controle da asma e da qualidade de vida. **Discussão:** Na asma grave, se utiliza broncodilatadores associados a corticoides inalatórios em altas doses, com necessidade de corticoterapia oral por pelo menos seis meses no ano e piora da sintomatologia na tentativa de redução dos medicamentos. Nestes casos, deve-se sempre descartar outras comorbidades, diagnósticos diferenciais, problemas com exposição a fatores desencadeantes e/ou não aderência ao tratamento, bem como, realizar a fenotipagem da Asma (Ioana Agache, Jéssica Beltran, 2020). O Dupilumab está aprovado para a Dermatite atópica e para o tratamento da Asma e da Rinossinusite crônica com pólipos nasais. Sendo um dos poucos Imunobiológicos já bem estudado em crianças e adolescentes (Andrew Balvelt, Emma Guttman-Yassky, 2022). Um outro agente biológico recomendado para o tratamento da Asma grave é o Omalizumabe, tendo sido o primeiro liberado e com maior comprovação de eficácia e segurança em crianças (Silva MT de O, Naves GB, 2021). Um limitante destas terapias é o alto custo de mercado e a dificuldade na administração do medicamento, com perspectiva de melhora futura com o advento de autoinjetores (Ioana Agache, Jéssica Beltran, 2020).

Suporte Financeiro: Trabalho realizado sem nenhum tipo de financiamento e sem fins lucrativos e/ou conflito de interesses. Quaisquer custos relacionados ao trabalho serão de responsabilidade dos autores.

Palavras-chave: Asma; Rinite; Dermatite atópica.

PO-263 LESÃO CONGÊNITA PULMONAR ASSOCIADA À QUILOTÓRAX: MANEJO CLÍNICO E CIRÚRGICO

MARINA CORSO TONIETTO¹; ANDREA LÚCIA CORSO²; MATEUS MARTINS NEVES³; ISABELLA PASSOS DOS SANTOS²; VICTORIO SOUZA BOFF¹; JOSÉ CARLOS FRAGA².

1. UNIVERSIDADE DE CAXIAS DO SUL, CAXIAS DO SUL - RS - BRASIL; 2. UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL, PORTO ALEGRE - RS - BRASIL; 3. HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, PORTO ALEGRE - RS - BRASIL.

Introdução: Malformação Congênita das Vias Aéreas Pulmonares (MCVAP) é anomalia congênita pulmonar rara, mas que representa 95% das malformações císticas pulmonares. Ao nascer, os portadores desta malformação podem se apresentar desde assintomáticos até com insuficiência respiratória grave. Quilotórax congênito é a causa mais comum de derrame pleural em recém-

nascidos (RN), com taxa de mortalidade em torno de 20%. Não foi ainda descrito na literatura a associação entre MCVAP e quilotórax congênito. **Relato do Caso:** Gestante com diagnóstico prenatal de MCVAP apresentou em ecografia com 31 semanas de gestação derrame pleural fetal, indicada cesariana. RN com falência respiratória ao nascimento. Exames pós-natal evidenciaram imagens de MCVAP no lobo inferior direito (LID) e derrame pleural do mesmo lado. Realizada toracocentese e diagnóstico de quilotórax congênito. RN foi submetido a lobectomia de LID+ligadura do ducto torácico+pleurodese por escarificação pleural. Anatomopatológico confirmou MCVAP tipo II. Cariótipo 46XY e ausência de outras malformações. Após cirurgia, RN continuou com grande quantidade de drenagem pleural, foi iniciado octreotida e posteriormente propranolol. Sem resposta ao tratamento medicamentoso foi realizada pleurodese química através da colocação de 5 mL de iodopovidona 4% pelo dreno torácico. Quatro dias após a pleurodese a drenagem pleural cessou completamente e foi iniciada dieta enteral. Retirado dreno de tórax seis dias após pleurodese. Recebeu alta hospital após 3 meses de internação, em ar ambiente, com função tireoidiana normal e Rx tórax sem derrame pleural. **Discussão:** Este é o primeiro relato na literatura de um RN com a associação de MCVAP e quilotórax congênito (QC). O tratamento para MCVAP foi cirúrgico, pois RN apresentava insuficiência ventilatória e necessidade de ventilação mecânica após o nascimento. O quilotórax não respondeu ao tratamento inicial com jejum e nutrição parenteral total (NPT), portanto, no momento da ressecção da lesão pulmonar foi realizada ligadura do ducto torácico e pleurodese abrasiva. Não havendo melhora do quilotórax no pós-operatório foi utilizado octreotida e propranolol endovenoso sem redução da drenagem pleural. QC é uma condição rara e pode ser grave e ameaçadora da vida. Após o manejo conservador com jejum e NPT, o tratamento adicional pode ser realizado com octreotida e propranolol, bem como de cirurgia (realizada neste RN no momento da ressecção da MCVAP). Não havendo resposta ao manejo conservador, medicamentoso ou cirúrgico, uma possibilidade é o uso de pleurodese química, neste paciente optou-se por iodopovidona, pois apresentava função tireoidiana normal. A pleurodese química com iodopovidona foi eficaz e segura para o tratamento de QC refratário às medidas conservadoras, medicamentosas e cirúrgicas.

Suporte Financeiro: Financiamento pelos autores.

Palavras-chave: Mal formação congênita de via aérea pulmonar; Quilotórax; Pleurodese.

PO-264 MIOPATIA NEMALÍNICA E A SÍNDROME DA HIPOVENTILAÇÃO

MAITÉ ANDRÉS COLUSSI; EDUARDO GARCIA; DAIANE MATTJE RODRIGUES; JOSÉ ANGELO NUNES DA SILVA; FERNANDA ALTMANN OLIVEIRA; LUCAS DE BRIDA ANDRADE.

HOSPITAL SANTA CASA DE PORTO ALEGRE - PAVILHÃO PEREIRA FILHO, PORTO ALEGRE - RS - BRASIL.

Introdução: A miopatia nemalínica (MN) é uma doença muscular congênita caracterizada pela presença de corpos nemalínicos nas fibras musculares, cujas manifestações clínicas podem variar desde formas leves até severas. Relatamos o caso de uma paciente do sexo feminino, com histórico de atraso no desenvolvimento neurocognitivo e problemas respiratórios recorrentes, cujo diagnóstico de MN foi estabelecido após uma investigação extensa.

Relato do Caso: Paciente de 22 anos, do sexo feminino, apresenta histórico de desenvolvimento neurocognitivo tardio. Durante a idade escolar, teve dificuldades de aprendizado e constante cansaço, sendo rotulada como "criança preguiçosa". Aos 14 anos, foi hospitalizada por insuficiência respiratória aguda, necessitando ventilação mecânica. Exames revelaram hipoxemia severa, hipertensão pulmonar e apneia/hipopneia leve. Recebeu alta sem ventilação não invasiva. Aos 15 anos, foi internada por policitemia secundária à hipoxemia crônica e tratada com sangria terapêutica. Na ocasião, recebeu alta com CPAP, no entanto, interrompeu o uso após 3 anos. Aos 17 anos, foi hospitalizada por edema pulmonar agudo. Nesta internação, além da resolução da complicação aguda, exames revelaram lesão bilateral do nervo frênico e mobilidade reduzida da cúpula frênica, apneia-hipopneia (IAH 50,4/h) grave, hipoxemia e aumento de CPK e aldolase. Solicitado teste genético, o qual confirmou miopatia nemalínica tipo 2 (gene NEB). **Discussão:** A MN é um distúrbio muscular hereditário caracterizado pela presença de estruturas anômalas chamadas nemalinos nas células musculares. Essa condição segue um padrão de herança autossômica recessiva e apresenta uma ampla variação clínica. Na forma branda, os sintomas incluem fraqueza facial e comprometimento do diafragma, manifestando-se tanto em crianças quanto em adultos. Manifestações como hipotonia fetal são frequentes, seguidas por fraqueza axial, facial e distal, resultando em dificuldades respiratórias precoces e eventual insuficiência respiratória devido à fraqueza muscular. O prognóstico depende da gravidade; formas graves neonatais podem levar à morte no primeiro ano de vida, enquanto formas brandas tendem a ser estáveis ou lentamente progressivas, especialmente em adultos. O diagnóstico é feito por testes genéticos e não há cura conhecida. O tratamento visa melhorar a qualidade de vida e aliviar os sintomas, utilizando estratégias como fisioterapia, suporte ventilatório não invasivo e acompanhamento médico regular. É essencial uma abordagem multidisciplinar para adequar o manejo conforme as necessidades individuais de cada paciente.

Suporte Financeiro: Não houve suporte financeiro.

Palavras-chave: Miopatia nemalínica; Hipoventilação; Hipoxemia.

PO-265 RELATO DE CASO: SEQUESTRO PULMONAR NATÁLIA MATTOSO DA CUNHA¹; RAÍSSA BRAZ HERNANDES²; CAROLINE BERGAMASCHI CHIODE²; GABRIELA FERREIRA MESTRINEL²; RAFAEL DONIZETE SILVA ADRIANO²; FLAVIO FERLIN ARBEX²; ROSANA SMIRNE DE MATTOS².

1. UNIVERSIDADE DE ARARAQUARA, AMERICANA - SP - BRASIL; 2. UNIVERSIDADE DE ARARAQUARA, ARARAQUARA - SP - BRASIL.

Introdução: O Sequestro pulmonar é uma malformação congênita que envolve alterações na comunicação do parênquima lobar com a árvore traqueobrônquica e vascularização anômala. Classificado com base na disposição anatômica pleural em sequestro pulmonar intralobar (SIL) ou extralobar (SEL), sendo SIL a mais comum e representando cerca de 75% dos casos. **Relato do Caso:** Feminino, pré-termo, parto vaginal, capurro de 33 semanas 6 dias, pequeno para a idade gestacional, com Apgar 4/9. Como fator materno: ausência de pré-natal e uso de cocaína. Apresentou má-vitalidade na sala de parto, diagnosticada doença da membrana hialina, feito reanimação com intubação e surfactante com melhora dos parâmetros. Ao exame, assimetria de caixa torácica.