

**Título:** Pneumonia eosinofílica crónica ou algo mais?

**Autores:** Maria Adriana Rangel, Joana Santos, Joana Brandão Silva, Luciana Barbosa, Helena Santos, Isabel Carvalho.

**Instituição:** Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho.

**Resumo:**

Adolescente de 14 anos, orientada para consulta após internamento por asma. Apresentava, desde os 4 anos de idade, episódios de sibilância recorrente e sintomas perenes nasais. Referia hipoacusia e dispneia para grandes esforços, apesar de efetuar broncodilatador de ação prolongada diariamente. Frequentava um curso de gestão equina, onde residia durante a semana, prestando cuidados aos cavalos e realizando limpeza dos dormitórios. Nas provas funcionais respiratórias (PFR) com padrão obstrutivo e resposta positiva ao broncodilatador. Sem atopia demonstrada. A radiografia de tórax (RxT) apresentava imagens suspeitas de bronquiectasias, confirmadas por Tomografia Computorizada de alta resolução (TC-AR), sobretudo a nível do LSD, cilíndricas, sendo também identificados nódulos pulmonares milimétricos. A broncofibroscopia (BFC) revelou moldes brônquicos em toda a árvore brônquica e estenose a nível dos brônquios direitos (exame bacteriológico, micológico e micobacteriológico negativos). Observada por ORL verificando-se hipoacusia neurosensorial e pansinusite no TC dos seios perinasais. Efetuada investigação etiológica para exclusão de fibrose quística, discinesia ciliar, imunodeficiência, vasculite, aspergilose broncopulmonar alérgica e doenças autoimunes, que demonstrou elevação dos títulos de ANA (1/160) com padrão mosqueado fino. Verificou-se melhoria clínica significativa após a realização da BFC. Cerca de 1,5 anos depois, recorre ao serviço de urgência por tosse produtiva mucopurulenta, toracalgia e obstrução nasal, sem febre ou outros sintomas constitucionais. Relacionava início da sintomatologia com limpeza de estábulo que estaria fechado há vários anos. Ao exame objetivo sem sinais de dificuldade respiratória, saturação O<sub>2</sub> 100% (FiO<sub>2</sub> 21%) e sons respiratórios diminuídos na base do hemitórax direito. Apresentava opacidades nodulares difusas periféricas na RxT. Instituída antibioterapia, corticoide sistémico e broncodilatador inalado com melhoria ligeira da sintomatologia. A TC-AR revelou áreas em vidro despolido, consolidação/ atelectasia no segmento lingular e diminutos focos de bronquiolite obstrutiva. Identificada estenose a nível do LM e da línula, sem moldes brônquicos na BFC; bacteriológico, micológico e micobacteriológico negativos. Por dispneia para pequenos esforços de agravamento progressivo e agravamento radiológico procedeu-se a nova investigação, constando-se defeito na difusão de CO. Analiticamente com eosinofilia periférica (2430/uL) e elevação dos marcadores inflamatórios (PCR 6,16mg/dL e VS 48mm/h). Precipitinas séricas negativas; IgE para *Aspergillus* negativo; ANAs positivos com padrão mosqueado fino; ANCAs negativos. O exame citológico do lavado broncoalveolar revelou alveolite eosinofílica intensa (43.6% de eosinófilos) sugerindo o diagnóstico de pneumonia eosinofílica crónica. Iniciou tratamento com corticoide sistémico com melhoria drástica da sintomatologia em 48 horas e resolução radiológica em 2 semanas. **Discussão:** Este caso demonstra a dificuldade de estabelecimento de um diagnóstico definitivo na presença de um quadro clínico atípico. A apresentação inicial de asma, a presença de moldes brônquicos e posteriormente o quadro de pneumonia eosinofílica poderão enquadrar-se numa complicação de uma asma não controlada. A ausência de atopia, o estudo funcional respiratório atual e a positividade de auto-anticorpos poderão também sugerir a hipótese de vasculite.

**Título:** Pneumotórax espontâneo - quando viajar?

**Autores:** Joana Cunha de Oliveira; Tânia Martins; Catarina Ferraz; Tiago Coelho; Luísa Guedes Vaz

**Instituição:** Hospital de S. João, Porto

**Resumo:**

**Introdução:** Pneumotórax espontâneo primário é definido como a presença anormal de ar no espaço pleural, decorrente da disrupção da integridade do parênquima pulmonar, com preservação da integridade da parede torácica. Predomina no sexo masculino (4 versus 1.1/100000) e em biótipos longilíneos. A incidência é de cerca de 5-10 por 100 mil habitantes e aumenta com o tabagismo. Um período mínimo de 14 dias após a resolução é recomendado para viagem aérea.

**Descrição do caso:** Adolescente de 15 anos, sexo masculino, previamente saudável, atleta de alta competição. Deslocou-se da ilha de São Miguel ao Continente para jogo de andebol. Enquanto se equipava iniciou dor torácica com sensação de aperto e desconforto agravada pela inspiração profunda. Sem febre, dispneia, tonturas ou alterações do estado de consciência. Negava traumatismo recente e hábitos tabágicos. Ao exame objetivo na admissão estava hemodinamicamente estável, sem sinais de dificuldade respiratória ou hipóxia. A auscultação pulmonar apresentava diminuição do murmúrio vesicular no ápex esquerdo. Realizou radiografia do tórax que revelou pneumotórax de pequeno-médio volume, ficando internado com oxigenioterapia a 15L/min. Repetiu radiografia 12 horas depois e esta mostrou aumento do volume do pneumotórax, necessitando de drenagem por punção (3500cc). Manteve-se eupneico, sem queixas algicas, mas com diminuição do murmúrio vesicular em todo o hemitórax esquerdo, pelo que fez nova radiografia que revelou agravamento do pneumotórax inicial. Foi decidida colocação de dreno torácico com expansão pulmonar parcial e posterior resolução completa.

Colocou-se então a questão da segurança do regresso a casa por via aérea e foi decidido, após realização de tomografia computadorizada torácica (bolha para-septal à esquerda com 23mm e bolha para-septal à direita de 11mm) efetuar pleurodese eletiva bilateral.

**Discussão:** Este caso clínico transformou-se num caso problema pela questão da segurança do regresso a casa por via aérea. Foi então decidida a realização de tomografia computadorizada torácica para avaliação de eventual presença de bolhas pleurais que aumentasse o risco de recorrência, sendo no entanto discutível a sua realização num primeiro episódio.

**Título:** Pneumonias recorrentes. Dos exames ao diagnóstico final...

**Instituição:** Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto

**Autores:** Mayara Nogueira, Cristina Ferreras, Catarina Ferraz, Luísa Guedes Vaz

**Resumo:**

Caso clínico: Criança de 10 anos, sexo masculino; antecedentes de sibilância recorrente desde os 12 meses. Episódios de infecções respiratórias recorrentes (superiores e inferiores) desde os 3 anos de idade. Sem nenhum episódio de infecção respiratória com necessidade de internamento. Sem história familiar de asma/rinite alérgicas.

Aos 10 anos, referenciado à consulta de pneumologia pediátrica por pneumonias recorrentes à esquerda. A radiografia do tórax revelava hipotransparência do lobo inferior esquerdo (com persistência da imagem radiológica após tratamento com amoxicilina 100mg/Kg/dia).

Ao exame objetivo: Não apresentava sinais de dificuldade respiratória, sem hipocratismo digital. SpO<sub>2</sub>>95% em ar ambiente. À auscultação pulmonar: sibilos e crepitações inspiratórias na base do hemitorax esquerdo.

Exames auxiliares de diagnóstico efetuados até este momento:

Angio-TAC torácico: "...Bronquiectasias císticas ocupando a grande maioria do lobo inferior esquerdo. Os achados são sequelares e não traduzem sequestro. A vascularização faz-se por ramo da artéria pulmonar e drena para veia pulmonar. Hipertrofia de artéria brônquica que se dirige para este segmento, com origem na vertente anterior da aorta torácica descendente. Bronquiectasias cilíndricas no lobo médio, com micronódulos, com sinais de sobreinfecção..." As alterações descritas na TAC mantêm-se neste momento.

Teste de PRICK: Negativos. Prova de tuberculina: Negativa

Broncofibroscopia com LBA: "...Abundantes secreções purulentas no LIE, sem corpo estranho ou malformação congénita." Pesquisa de células malignas e inclusões lipídicas no LBA negativos. Bacteriológico LBA: S. maltophilia, Acinetobacter e H influenzae. Exame micobacteriológico direto e cultural no LBA: Negativo. Duas provas de suor negativas ; Estudo genético de fibrose quística: Sem identificação de mutações.

PFR: FVC-90,5; FEV1- 92,2; FEV1/FVC- 100,6; MMEF 25/75- 74

O caso clínico descrito coloca como hipóteses diagnósticas mais prováveis: Doença de cílios imóveis / Malformação pulmonar congénita.

Dada a impossibilidade de efetuar um diagnóstico até ao momento, permanece a dúvida da possibilidade de tratamento cirúrgico, havendo a possibilidade de se tratar de uma doença sistémica (ainda não esclarecida).

**Título:** Bronquiectasias disseminadas de causa indeterminada

**Autores:** Joana Amaral, Ana Ferraz, Sofia Ferreira, Núria Madureira, Teresa Silva, Miguel Félix

**Instituição:** Unidade de Pneumologia, Serviço de Pediatria Médica, CHUC, EPE

**Resumo:**

Criança atualmente com 11 anos, seguido na consulta de Pneumologia Pediátrica desde os 2 anos por tosse crónica e infeções respiratórias de repetição. A investigação realizada levou ao diagnóstico de bronquiectasias bilaterais, por tomografia computadorizada de tórax aos 2 anos.

Realizou investigação alargada, nomeadamente broncofibroscopia e lavados broncoalveolares, testes de suor, estudo genético alargado para fibrose quística, doseamento de elastase fecal, estudo de discinesia ciliar primária (exame ultraestrutural), rastreio de imunodeficiências primárias e pHmetria, que não permitiu chegar a diagnóstico etiológico.

Ao longo do seguimento manteve infeções respiratórias recorrentes, incluindo pneumonias, com isolamento em diversas ocasiões de *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* e *Streptococcus pneumoniae*, motivando vários cursos de antibioterapia de largo espetro, alguns endovenosos. Manteve sempre crescimento adequado e não apresentou infeções para além das respiratórias.

Aos 8 anos iniciou azitromicina profilática, dado que as medidas anteriormente instituídas (incluindo otimização da drenagem brônquica) se mostravam ineficazes. Na mesma altura, por infeção crónica a *Pseudomonas aeruginosa*, associou antibioterapia inalada com tobramicina. Desde então, tem-se assistido a uma redução significativa no número de infeções respiratórias, mantendo exploração funcional respiratória normal.

O caso apresenta diversos aspetos que sugeriram repetidamente a hipótese de diagnóstico de fibrose quística, entre outras. Apesar da investigação dirigida e alargada, não se pode excluir cabalmente uma variante não clássica de atingimento da CFTR (principalmente depois da significativa melhoria clínica obtida com a instituição de antibioterapia inalatória dirigida a *Pseudomonas*). Também formas menos clássicas de outras patologias, nomeadamente discinesia ciliar primária, ainda devem manter-se como possibilidades.

**Título:** Linfedema e quilotórax de longa evolução

**Autores:** Ana Lopes Dias<sup>1</sup>, Paula Estanqueiro<sup>1</sup>, Paula Maciel<sup>2</sup>, Margarida Venâncio<sup>1</sup>, Miguel Félix<sup>1</sup>

**Instituição:** 1- Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra 2 - Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada

**Resumo:**

**Introdução:** O quilotórax é uma causa rara de derrame pleural na criança. A obstrução, as malformações congénitas do sistema linfático e a laceração do ducto torácico são os principais mecanismos fisiopatológicos subjacentes. A associação com linfedema pode estar enquadrada numa malformação linfática congénita generalizada. O objectivo do tratamento do quilotórax é o alívio dos sintomas respiratórios, prevenção da recorrência e prevenção da malnutrição e imunodeficiência.

**Caso clínico:** Criança do sexo feminino, de 4 anos de idade, ex-prematura de 31 semanas e com antecedentes de cardiopatia congénita intervencionada aos 2 meses de vida. Aos 3 anos de idade notado linfedema do membro inferior direito, de agravamento progressivo.

Aos 4 anos, no contexto de controlo ecográfico de uropatia congénita, é visualizado derrame pleural à direita, assintomático. A tomografia computadorizada do tórax confirmou a existência de derrame pleural unilateral e excluiu alterações do parênquima pulmonar. A toracocentese diagnóstica revelou um líquido leitoso. O diagnóstico de quilotórax foi confirmado pelo doseamento de triglicérides no líquido pleural (858 mg/dL). Nos controlos ecográficos posteriores o derrame pleural manteve-se sobreponível, tendo realizado apenas dieta com restrição parcial de gorduras. A linfocintigrafia evidenciou compromisso da drenagem linfática do membro inferior direito, com passagem de linfa para a circulação sistémica, mas não se registaram aspectos sugestivos de quilotórax, provavelmente devido a derrame pleural de baixo débito. Por também apresentar dismorfismos minor foi avaliada em consulta de Genética, não mostrando o estudo genético alterações.

Clinicamente mantém-se assintomática do ponto de vista respiratório, sem infecções de relevo.

**Discussão:** A apresentação do presente caso clínico visa discutir qual a melhor orientação terapêutica de uma criança com quilotórax unilateral, com pelo menos 9 meses de evolução, que se encontra assintomática.

**Título:** Hemoptises e Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica

**Autores:** Vanessa Gorito,<sup>1</sup> Hugo Rodrigues,<sup>2</sup> Mariana Rodrigues,<sup>1</sup> Catarina Ferraz,<sup>1</sup> Iva Brito,<sup>3</sup> Inês Azevedo<sup>1,4</sup>

**Instituição:** 1) Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, EPE; 2) Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Luzia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE; 3) Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar S. João, EPE; 4) Serviço de Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Resumo:**

**Introdução:** as hemoptises recorrentes são eventos raros em idade pediátrica, de etiologia variada e potencialmente fatais.

**Caso:** apresentamos um caso clínico de hemoptises recorrentes, em adolescente do sexo feminino de 16 anos de idade, com diagnóstico de artrite idiopática juvenil sistêmica (AIJs) desde os 6 anos. Aos 7 anos foi internada por infeção respiratória do lobo inferior esquerdo (LIE). Apresenta tosse seca, esporádica desde então. A AIJs está controlada com metotrexato e tocilizumab quinzenal. O primeiro episódio de hemoptise ocorreu aos 14 anos. Após um período de quiescência, desde dezembro de 2015 teve três episódios de hemoptises de sangue vivo, descritas como moderadamente abundantes, precedidas de acesso isolado de tosse. A periodicidade é aproximadamente mensal e pelo menos um episódio ocorreu em período de cataménio. As hemoptises não se associaram a outras manifestações respiratórias ou sistêmicas relevantes. Do estudo etiológico até à data destaca-se: hemograma normal, VS 11 mm, estudo sumário de coagulação normal; imunoglobulinas A, G, M e E normais; FR, ANA e ANCA negativos; pesquisa de BK e prova tuberculínica negativas, RX tórax sem imagens de condensação. Nasofibrosopia em fase ativa sem focos hemorrágicos. TC torácica (2014): algumas bronquiectasias no LIE, com rolhões de muco. Ecocardiograma normal. Broncofibrosopia (2015): secreções mucosas no LIE, sem hemorragia ativa; mucosa friável ao toque. LBA negativo para vírus, bactérias, micobactérias e fungos. AngioTC (2016): discretas bronquiectasias cilíndricas no LIE, com preenchimento endoluminal distal (impactação por muco), associada a padrão em mosaico. Sem alteração de calibre das artérias brônquicas. Aguarda-se resultados de teste IGRA e de provas de função respiratória.

**Discussão:** a associação de AIJs a hemoptises foi já descrita num caso clínico, por hemossiderose pulmonar, mas a manifestações respiratória mais frequente é a serosite. Têm sido descritas novas apresentações, como hipertensão pulmonar, que poderão estar associadas ao uso de terapêuticas biológicas. As bronquiectasias também não são um padrão radiológico comum na AIJs. Na nossa doente, os episódios recentes de hemoptises não se associam a aumento de tosse ou de expectoração, como é usual em bronquiectasias, mas a terapêutica biológica pode atenuar as manifestações clínicas e laboratoriais de infeção. Contudo, não existe agravamento imagiológico que sugira progressão de infeção. A periodicidade mensal levou-nos a levantar a hipótese de endometriose, excepcional na adolescência, mas retrospectivamente é difícil estabelecer associação temporal clara com cataménios. A ausência de vasos anómalos na angioTC torna pouco provável que se detetem anomalias vasculares por angiografia, e que a embolização seja exequível ou eficaz. Apresentamos este caso pelo desafio diagnóstico e terapêutico que representa.

**Título:** Evolução atípica de Pneumonia aguda da comunidade – caso clínico

**Autores:** Ana Lachado, Ana Cristina Freitas, Telma Barbosa, Guilhermina Reis, Lurdes Morais, Ana Ramos

**Instituição:** Unidade de Pneumologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Centro Materno Infantil do Norte

**Resumo:**

**Introdução:** A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é uma causa importante de internamento na idade pediátrica e é responsável por uma elevada morbi e mortalidade em todo o mundo. Perante uma evolução arrastada, atípica ou na presença de complicações é imprescindível despistar outras causas para além da infecciosa.

**Caso Clínico:** Criança de 2 anos e 9 meses, previamente saudável, com vacinação anti-pneumocócica 13-valente completa, que inicia 17 dias antes do internamento febre elevada, rinorreia mucosa, tosse de agravamento progressivo e recusa alimentar parcial. Observada no SU, destacando-se ao exame objectivo taquipneia e auscultação pulmonar com diminuição do murmúrio vesicular no 1/3 inferior do hemitórax direito. A radiografia de tórax mostrou imagem de hipotransparência no 1/3 inferior direito e o estudo analítico leucocitose com neutrofilia e PCR 158 mg/L. Medicada em ambulatório com amoxicilina 100 mg/Kg/dia, com apirexia 48 horas depois. Reinicia febre ao 10º dia de tratamento acompanhada de tosse e vômitos, pelo que recorre ao SU. Perante persistência da imagem radiográfica e aparecimento de derrame pleural, é internada iniciando antibioterapia EV com ceftriaxone. A toracocentese diagnóstica revelou líquido pleural compatível com exsudado. A TC torácica mostrou consolidação do lobo inferior direito e bronquiectasias, com preenchimento do lúmen do brônquio lobar inferior direito e a broncofibroscopia uma formação protuberante da parede do tronco intermédio e secreções mucopurulentas, que condicionavam obstrução de 50% do seu lúmen, que se aspiraram parcialmente, com aparecimento subsequente de irregularidade da mucosa com aspecto sugestivo de granulação, sem visualização de corpo estranho.

**Comentários:** com a apresentação deste caso, os autores pretendem colocar à discussão as várias entidades que podem estar relacionadas com uma PAC de evolução arrastada numa criança previamente saudável.