



14º CONGRESSO BRASILEIRO DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

30 de abril a 3 de maio . 2014

Hotel Summerville | Porto de Galinhas | PE

Trabalhos Científicos

Título: Contribuição Da Imunohistoquímica No Diagnóstico Da Linfangectasia Pulmonar Congenita

Autores: SELMA MARIA AZEVEDO SIAS (UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE); ALAN VIEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE); VANIA SILAME LOPES (UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE); CHRISTIANE MELLO SCHMIDT (UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE); GRAÇA HELENA MAIO CANTO TEIXEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE); CLARISSA LAIA FRANCO (UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE); LORENA BERBERE COUTAMY (UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE)

Resumo: Linfangiectasia pulmonar congênita (LPC) é uma anomalia rara do crescimento e desenvolvimento dos vasos linfáticos pulmonares gerando grave hipoxemia ao nascer e mortalidade elevada. O objetivo é apresentar dois casos, confirmados por estudo imunohistoquímico de fragmento pulmonar, com evoluções diferenciadas. Caso1: MRI, feminino, mãe com 32 anos, G1 P1 A0, uso de clonazepan 0,25mg/dia desde 6ª sem gestação, parto cesareo (2 circulares de cordão), bolsa rota no ato, chorou ao nascer mas permaneceu cianótica, Apgar 6/8, IG: 37 sem e 4d. Apresentou desconforto respiratório grave que se manteve até o óbito com 40h de vida. Necrópsia mostrou importante dilatação linfática exclusivamente pulmonar, sem outras malformações. Caso2: DVARS, feminino, mãe com 28 anos, G1 P1 A0, história de taquicardia supraventricular intra-útero com 22s de IG, anasarca, oligodramnia severa, permanecendo internada até o nascimento da criança. Parto cesáreo, bolsa rota no ato, chorou ao nascer, Apgar 7/9, IG: 32 sem, VM por 24h, mas manteve dependência de O2 (CPAP e cateter nasal). TCAR de tórax sugeriu o diagnóstico que foi confirmado por biópsia pulmonar. Realizada gastrostomia por incoordenação de deglutição. Alta hospitalar com Oxigênio domiciliar. Atualmente com 3 anos de idade mantém taquidispneia leve não mais dependente de Oxigênio. Gastrostomia fechada aos 2 anos de idade. O diagnóstico diferencial de LPC inclui cardiopatias congênicas, membrana hialina, síndrome de aspiração de mecônio e pneumonia. Entretanto o diagnóstico definitivo é por biópsia ou necrópsia, conforme os casos aqui relatados. Atualmente a literatura tem relatado maior sobrevivência provavelmente relacionada ao avanço na terapia intensiva neonatal.