



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Pneumologia
Pediátrica**

100% PRESENCIAL

3 a 6 de agosto de 2022
~ Rio de Janeiro | RJ ~
Hotel Windsor Barra

Trabalhos Científicos

Título: Glicogenose Intersticial Pulmonar: Relato De Caso Clínico

Autores: DIANE GOMES PONTES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN (HIAS)), ANA JÚLIA VELOZO RIBEIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN (HIAS)), ÂNGELA ELIZABETH DE HOLANDA ARAÚJO FREITAS (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN (HIAS)), JOSÉ HOLANDA MAIA FILHO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN (HIAS)), JULIANA AIRES DE FREITAS (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN (HIAS)), VIVIANNE CALHEIROS CHAVES GOMES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN (HIAS)), MARIA APARECIDA DIAS SOARES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN (HIAS)), FÁBIO TÁVORA (ARGOS PATOLOGIA)

Resumo: Glicogenose Intersticial Pulmonar (GIP) é doença pulmonar difusa rara e de etiologia não definida, caracterizada por espessamento intersticial devido a um aumento de células mesenquimais primitivas. Acomete geralmente recém-nascidos a termo com quadro clínico variando de taquipneia e hipoxemia a insuficiência respiratória e hipertensão pulmonar. Achados radiológicos são inespecíficos e biópsia pulmonar é necessária para diagnóstico. O tratamento é de suporte e o uso de corticosteroides sistêmicos permanece controverso. O prognóstico parece ser bom na ausência de comorbidades, porém alterações funcionais e radiológicas podem persistir. "Masculino, dois meses, nascido a termo, AIG, APGAR 8/9, com desconforto respiratório neonatal precoce e intubação orotraqueal no segundo dia de vida. Exame físico com dismorfismos (malformação ocular, hipospadia, pé torto congênito) e taquidispneia. Cariótipo 46, XY e ECO com CIA de 4mm e PSAP=37mmHg. Evoluiu com dependência de oxigênio. TCAR revelou opacidade em vidro fosco difuso, espessamento septal e lucências císticas. Submetido à biópsia pulmonar, com expansão intersticial por fibrose e células mesenquimais primitivas positivas para PAS e vimentina, compatível com GIP." "Apresentado caso de lactente com malformações múltiplas e desconforto respiratório desproporcional à sua cardiopatia congênita. Achados tomográficos sugeriram alterações do crescimento pulmonar em recém-nascido à termo e a biópsia pulmonar foi necessária para confirmação diagnóstica. "Conhecimento sobre GIP é imprescindível diante de um espectro de doenças pulmonares neonatais que cursam com alterações do crescimento pulmonar em lactentes com taquipneia e hipoxemia com implicações no manejo e seguimento.