



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: Displasia Alvéolo-Capilar Com Desalinhamento Das Veias Pulmonares: Relato De Caso Em Lactente Com Forma Atípica

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

Resumo: Displasia Alvéolo-Capilar com Desalinhamento das Veias Pulmonares (DAC-DVP) é patologia rara, decorrente de alteração do desenvolvimento pulmonar, que cursa com hipertensão pulmonar (HP) grave, refratária aos tratamentos convencionais. É classificada em forma típica, mais comum, com sintomas nas primeiras 24h de vida com óbito ainda no período neonatal, e atípica, com início de sintomas após 24h e/ou sobrevivência além do período neonatal. Associada a malformações extrapulmonares em até 80% dos casos e à mutação do gene FOXP1. Apresenta diagnóstico difícil e prognóstico reservado. "Feminina, três meses, com histórico de desconforto respiratório e cianose central após mamada, intubada por suspeita de broncoaspiração. Durante internamento em UTI permaneceu com parâmetros elevados de ventilação mecânica e quedas de saturação. Ecocardiograma evidenciou FOP sem repercussão hemodinâmica, dilatação de câmaras direitas e PSAP de 82mmHg. Investigação descartou HP de causa cardíaca, tendo sido aventada hipótese de doença pulmonar intersticial. Apresentou crises de HP, apesar do uso de óxido nítrico e sildenafil. Evoluiu com quadro irreversível, culminando com óbito. Biópsia post-mortem confirmou diagnóstico de DAC-DVP. ""DAC-DVP apresenta-se em recém-nascidos a termo que evoluem com desconforto respiratório precoce, simulando quadro de HP persistente do recém-nascido. Formas atípicas são pouco descritas na literatura e em geral têm desfecho fatal a despeito de tratamento intensivo. "Destaca-se que DAC-DVP requer elevado índice de suspeição clínica e que faz parte do diagnóstico diferencial de HP refratária no período neonatal.