



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Pneumologia
Pediátrica**
Porto Alegre - RS

**10, 11 E 12 DE
ABRIL DE 2025**

Centro de Eventos da PUCRS
Av. Ipiranga, 6681 - Partenon, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Doença Intersticial Pulmonar Em Crianças (Child): Relato De Caso – Deficiência De Surfactante

Autores: TANIA WROBEL FOLESCU (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), PALOMA FERNANDES COELHO (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), NATALIA NETO DIAS (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), ANDRESSA ALVAREZ ARANTES (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), NATALIA TEIXEIRA ELIAS (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), PATRÍCIA FERNANDES BARRETO MACHADO COSTA (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), RENATA WROBEL FOLESCU COHEN (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ)

Resumo: O termo doença intersticial pulmonar em crianças (chILD) abrange um grupo de patologias heterogêneo com alta morbidade e mortalidade. As características incluem sintomas e sinais respiratórios, hipoxemia, infiltrados difusos em imagens radiológicas. As proteínas do surfactante evitam o colapso alveolar , reduzindo a tensão ar-água nos alvéolos. A secreção produção e degradação do surfactante é regulado geneticamente, e alterações nos genes das proteínas SFTPB, SFTPC, e ABCA3 podem levar a alterações na quantidade de surfactante alveolar com várias repercussões pulmonares."Relato de caso: Lactente , masculino, nascido a termo, sem intercorrências neonatais. Aos 4 meses de vida apresentou quadro de bronquiolite aguda grave, necessitando internação prolongada e uso de ventilação mecânica intermitente. Transferido para unidade pacientes graves aos 10 meses idade. A tomografia de tórax evidenciava opacidades em vidro fosco difusas e sinal do brônquio negro de permeio. Foram configurados doença pulmonar crônica, dependência de ventilação mecânica e oxigenioterapia contínuos, tendo sido submetido a gastrostomia e traqueostomia, após falhas de extubação. Exames laboratoriais descartaram cardiopatia congênita, fibrose cística, imunodeficiência primária e disfunção tireoidiana. A biópsia pulmonar sugeria padrão pneumonite crônica da infância com focos de proteinose alveolar, compatível com deficiência de surfactante. Microscopia eletrônica evidenciava corpos lamelares alterados com inclusões densas. O sequenciamento genético dos genes SFTPB, SFTPC, ABCA3 e TTF1 foi realizado e a mutação p.Tyr106His foi encontrada em heterozigose no gene SFTPC (mutação não descrita previamente e interpretada como variante de significado incerto). Recebeu pulsoterapia com metilprednisolona (5 ciclos), obtendo alta hospitalar com assistência domiciliar e manteve uso de ventilação não invasiva e oxigenioterapia cotínuas, além de uso de corticoterapia e broncodilatador inalatórios, azitromicina e hidroxicloroquina. Seguiu com acompanhamento regular em ambulatório e assistência domiciliar, tendo apresentado pneumotórax recorrente a esquerda e posteriormente a direita, sendo submetido a pleurodese química e novo curso de pulsoterapia. Encaminhado para avaliação transplante pulmonar e foi submetido a transplante bilateral aos 6 anos de idade."""chILD envolve um grupo de patologias raras na infância, onde a deficiência de surfactante pode se apresentar com vários fenótipos e cursos clínicos. A análise genética e a biópsia pulmonar podem contribuir para o diagnóstico precoce e abordagem terapêutica direcionada.