



18º 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: Proteinose Alveolar Pulmonar Em Pré-Escolar: Relato De Caso

Autores: JÚLIA BARBOSA RIBEIRO ALVES (UFRJ), RAQUEL TAVARES BORBA (UFRJ), ANA ALICE AMARAL IBIAPINA PARENTE (UFRJ), RAFAELA BARONI AURILIO (UFRJ), MICHELLY ALEXANDRINO PINHEIRO (UFRJ), PAULA DO NASCIMENTO MAIA (UFRJ), CLEMAX COUTO SANT'ANNA (UFRJ), MARIA DE FÁTIMA BAZHUNI POMBO SANT'ANNA (UFRJ), LENITA DE MELO LIMA (UFRJ), CLAUDIA STELLA PEREIRA BATTAGLIA (UFRJ), VICTÓRIA BAPTISTA MACHADO (UFRJ), BRUNA SOSSAI PACHECO (UFRJ), VICTOR FALCONE CANTANHEDE (UFRJ), FABIANA CERQUEIRA ABBUD (UFRJ), THAÍS FIGUEIREDO DE SOUZA MAZZINE (UFRJ)

Resumo: Introdução: A proteinose alveolar pulmonar (PAP) é uma condição rara, caracterizada pelo preenchimento anormal dos alvéolos por surfactante, que não é removido adequadamente devido a um déficit de atividade macrofágica. É dividida em: autoimune, secundária e genética (ou congênita). Nas crianças, predominam as causas genéticas juntamente com os casos secundários à imunodeficiência. O diagnóstico da PAP envolve exames de imagem e análises de amostras pulmonares. Algumas formas de PAP respondem ao tratamento com lavado broncoalveolar (LBA). "Descrição do caso: Paciente do sexo masculino, 4 anos, com história de quatro internações por quadros respiratórios de início aos 2 meses de vida. Em duas, o paciente necessitou de suporte ventilatório invasivo com altos parâmetros de FiO₂. Após a alta, evoluiu com desconforto respiratório basal leve e foi encaminhado para seguimento ambulatorial. Foi realizado teste para avaliação de pneumopatias crônicas (teste do suor) e imunodeficiências (imunofenotipagem), sendo todos negativos. Perdeu seguimento e, aos 3 anos de vida, reinternou por piora do desconforto respiratório; e no exame físico apresentava baqueteamento digital. Durante toda a internação, permaneceu dependente de O₂ e chamava atenção a hipotransparência homogênea difusa na radiografia do tórax, que melhorava com períodos de expansão pulmonar em BIPAP. Foi realizada tomografia de tórax que evidenciou opacidades em vidro fosco, espessamento septal e opacidades do tipo consolidação nas bases. Paciente foi submetido ao LBA: focos fibrilares proteicos associados a áreas de depósitos amorfos, compatível com PAP. Recebeu alta após realização de duas broncoscopias com LBA terapêutico, com melhora clínica e radiológica após os procedimentos, e em dependência de oxigenioterapia domiciliar por cateter nasal de O₂. Aos 4 anos, reinterna por desconforto respiratório, indo a óbito por sepse sem foco aparente." "Discussão: O caso relatado apresenta características sugestivas de PAP congênita, na qual a eliminação defeituosa do surfactante ocorre devido a mutações nos genes que codificam suas proteínas ou receptores de GM-CSF, tendo sua manifestação pulmonar precoce. O diagnóstico confirmatório é realizado com dosagem de anti GM-CSF e pesquisa genética, que são onerosos e não disponíveis no serviço público de saúde. O LBA teve papel fundamental, diagnóstico e terapêutico, e foi realizado nos episódios de insuficiência ventilatória, com resposta satisfatória. Conclusão: O presente caso tem características de PAP congênita, que é uma condição rara, devido a manifestação pulmonar precoce, com prognóstico e gravidade variáveis. O tratamento e acompanhamento adequados podem ajudar a amenizar os sintomas e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.