



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 – Displasia Alvéolo-Capilar Com Desalinhamento Das Veias Pulmonares (Dac/dvp)

**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), 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), 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), 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), 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)

**Resumo:** A doença intersticial pulmonar difusa na criança (chILD) engloba uma gama heterogênea de patologias substancialmente diferente dos adultos. Alterações difusas do desenvolvimento pulmonar são caracterizadas por padrões morfológicos que remetem aos estágios de desenvolvimento intrauterino. A displasia alvéolo-capilar com desalinhamento das veias pulmonares (DAC/DVP) é uma causa rara de disfunção respiratória severa. Pacientes nascidos a termo, inicialmente sem repercussões clínicas, evoluem com insuficiência respiratória refratária, hipertensão pulmonar grave e subsequente falência cardíaca direita e morte."Relato de caso: Lactente, masculino, nascido a termo, icterícia fisiológica, triagem neonatal sem alterações. Relato de cansaço as mamadas desde o nascimento, aos 2 meses apresentou sintomas respiratórios, com diagnóstico de bronquiolite. Evoluiu com desconforto respiratório, gemência, crepitações difusas, insuficiência respiratória, e instabilidade hemodinâmica, sendo submetido entubação traqueal e transferido para UTI. Mantido em ventilação mecânica, suporte hemodinâmico (furosemida, óxido nítrico, vasopressina, noradrenalina), antibioticoterapia e sedação contínua. RX tórax: hipotransparência difusa e aumento da área cardíaca. Ecocardiograma: átrio e ventrículo direitos aumentados, determinando compressão de cavidades esquerdas, pressão estimada na artéria pulmonar: 125mmhg. Papanicolaou viral negativo, aspirado traqueal para micobactérias e *Pneumocystis jirovecii* negativos. Permaneceu em estado grave, com extremidades frias com perfusão lentificada, a despeito de uso contínuo de aminas, sedação, pronação e ventilação mecânica agressiva. Ausculta pulmonar com entrada de ar ruim bilateralmente com crepitações difusas. A tomografia computadorizada do tórax evidenciava padrão em vidro fosco difuso, faixas atelectásicas esparsas. Evoluiu ao óbito no 19º dia de vida por choque cardiogênico refratário e necropsia evidenciou displasia alvéolo-capilar com mal-alinhamento das veias pulmonares associada a áreas de linfagectasia."""Discussão/Conclusão: A DAC/DVP, é uma doença do desenvolvimento pulmonar rara e letal, que cursa com insuficiência respiratória e hipertensão arterial pulmonar (HAP) graves, podendo haver confusão com HAP idiopática . O conhecimento das patologias englobadas na chILD favorece o diagnóstico histopatológico e/ou genético mais precoces.