



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: Glicogenose Intersticial Pulmonar De Apresentação Atípica

Autores: MAGALI SANTOS LUMERTZ (HVM), DESIRÉE DE FREITAS VALLE VOLKMER (HVM), VICTORIA BERNARDES GUIMARAES (HVM), NICOLE ZANARDO TAGLIARI (HVM), RODRIGO DALCANALLE GARCIA (HVM), EMANUELE SMANIOTTO FREDERICH (HVM), MARIANA GONZÁLEZ DE OLIVEIRA (HVM), THALES MASCARENHAS (HVM), ANASTHACIA FERREIRA WESTER WIEMANN (HVM), MARÔLA FLORES DA CUNHA SCHEEREN (HVM), CRISTIANO FEIJÓ ANDRADE (HVM), OSVALDO ALFONSO PINTO ARTIGALAS (HVM), CARMEN ESTIVALLET (HVM), ALESSANDRA TEMP MOREIRA (HVM)

Resumo: Doenças pulmonares intersticiais crônicas constituem um grupo raro de pneumopatias em crianças. Entre as entidades reconhecidas exclusivamente em bebês e crianças está a glicogenose intersticial pulmonar (PIG). "Mãe 32 anos, G2P1, ecografia morfológica com 34 semanas evidenciou polidramnia, derrame pleural volumoso à esquerda e criptorquidia à direita. Ecocardiograma fetal normal. Nascido por cesariana com 37 semanas e 6 dias, evoluiu com apneia ao nascer, intubação orotraqueal na sala de parto, APGAR 4/9. No primeiro dia de vida, submetido a toracocentese com saída de líquido sanguinolento e resultados negativos para pesquisa infecciosa. Após extubação, permaneceu assintomático. Exames de imagem revelaram espessamento septal difuso bilateral, predominante nos lobos inferiores. Biópsia pulmonar confirmou diagnóstico de PIG. Ecocardiograma sem sinais de hipertensão pulmonar. Além disso, apresenta hipotonia axial e dismorfias craniofaciais - baixa implantação de orelhas, epicanto e face alongada. Cariótipo normal (46, XY), aguarda resultado de CGH-Array. "Glicogenose intersticial pulmonar (PIG), manifesta-se classicamente com taquipneia desde o nascimento e infiltrado pulmonar difuso de etiologia desconhecida. Sua gravidade é variável e pode incluir insuficiência respiratória neonatal com hipertensão pulmonar, taquipneia crônica e hipoxemia. Achados na tomografia pulmonar podem incluir áreas de opacidade em vidro fosco, espessamento septal, aprisionamento aéreo, sinais de desenvolvimento alveolar alterado, como bandas parenquimais, opacidades triangulares periféricas e distorção arquitetônica. O diagnóstico é confirmado por biópsia pulmonar, revelando aumento no número de células intersticiais com acúmulo de glicogênio citoplasmático, observado através da coloração periódica de ácido-Schiff (PAS) ou microscopia eletrônica. A biópsia também revela áreas difusamente afetadas e outras preservadas, com variabilidade na simplificação alveolar. Muitos pacientes com PIG têm anormalidades adicionais, como cardiopatia congênita ou hipertensão pulmonar. Se sintomáticos após um ano de idade, provavelmente está associada a outras condições. Não há tratamento definitivo. Glicocorticóides são usados conforme a gravidade dos sintomas e achados histológicos, considerando os efeitos potenciais na alveolarização pós-natal e no neurodesenvolvimento. Quando há comorbidades, estas são priorizadas no tratamento. O prognóstico para bebês com PIG quando associado a doenças genéticas, é geralmente desfavorável."O paciente possui uma glicogenose intersticial pulmonar de apresentação atípica por apresentar derrame pleural congênito unilateral que após drenagem, se apresenta assintomático, além de outros achados no exame físico como dismorfias craniofaciais, achados que podem estar relacionados a outras patologias associadas a PIG, como Síndrome de Noonan e mucopolissacaridoses.