



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: Relato De Caso: O Emprego Da Ventilação Não Invasiva Com Suporte A Vida Em Paciente Com Síndrome Da Hipoventilação Central Congênita

Autores: ADRIANA PAIVA DE MESQUITA (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), ARIANE MOLINARO VAZ DE SOUZA (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), CAROLINA PAIXÃO SANTOS (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), FRANCY FRAUCHES AGUIAR PINTO (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), FERNANDA BATISTA FERREIRA (CASA HUNTER), DANIELA RABELLO FRANCO (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), RENATA GOUGET FERREIRA SILVANO (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), FERNANDA MAMEDE DOS SANTOS (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), RAFAEL GALVÃO FRANCO PEREIRA (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), LUDMILA PATRICIA FERREIRA QUINTAS ALVES (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), ANDRE FILIPE DA FONSECA FREIND (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS), PAULO DA SILVA PERES (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS)

Resumo: A Síndrome da Hipoventilação Central Congênita (SHCC), denominada Síndrome de Ondine é uma doença rara, causada por mutações no gene da homeobox pareada (PHOX2B), gerando hipoventilação central. Objetivo: descrever caso de adolescente com seguimento de 8 anos, em homecare, onde a decanulação foi efetiva, em vista do acompanhamento multidisciplinar, proporcionando melhor qualidade de vida e recuperação nutricional "M.A.F, feminino, 18anos, eutrófica, em acompanhamento com Pneumopediatra desde 10 anos de idade por queixa de broncoesapismo recorrente e pneumonias de repetição. Na avaliação inicial, estava em regime de homecare com ventilação noturna e traqueostomia (TQT) desde alta. Parto cesariano, (IG: 41 semanas), peso 2.950g, Apgar 3/7/8, necessitando de reanimação neonatal. Aos 30 dias de vida, apresentou sonolência sendo levada à emergência. Internada em estado grave, hipoativa, evoluindo com parada cardiorrespiratória (PCR) revertida após manobras de ressuscitação. Permaneceu em UTI até 6 meses de vida, onde apresentou diversas intercorrências, além de múltiplas falhas de extubação, quando a hipótese de SHCC foi aventada. Realizada traqueostomia (TQT) recebendo alta em regime de homecare. Aos 7 anos, implantado marcapasso diafragmático. Porém, apresentou diversos episódios de exteriorização do dispositivo com necessidade de reposicionamento. Aos 11 anos realizada retirada definitiva dos implantes. Após revisão do caso, foi indicado tratamento com corticoide inalatório e corticoide nasal e reavaliada por equipe multidisciplinar. Aos 12 anos, foram iniciadas tentativas de desmame de BIPAP acoplado a TQT e substituição durante o sono por máscara. Decanulação realizada aos 14 anos, com sucesso e com uso de ventilação com suporte à vida. Estudo polissonográfico tipo IV demonstrou moderada apnéia obstrutiva do sono, com 169 apneias no o sono NREM e 4 no sono REM, e mais de duas horas de dessaturação durante o sono NREM. Ecocardiograma normal, exames laboratoriais com atopia. Exame genético com mutação do gene PHOX2B e presença de um alelo com número de repetições polialanina na faixa de expansão, associado à SHCC. Atualmente com 18 anos, sem homecare desde os dezessete e em acompanhamento multidisciplinar bem controlada." "A paciente do estudo, conforme a maioria dos casos em literatura, apresentou os primeiros sinais clínicos aos 30 dias de vida com cianose, bradicardia, hiporresponsividade e falhas de extubação. Segundo literatura a maioria necessita de ventilação contínua no início do quadro e da TQT. As falhas na ventilação podem contribuir para perdas cognitivas." O reconhecimento por parte de profissionais da saúde a pacientes pediátricos, com destaque neonatos com sintomas de apnéia/hipopnéia recorrente e ou refratária é de suma importância. O diagnóstico precoce associado à abordagem multidisciplinar, reduz complicações e morbimortalidade