



22º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PERINATOLOGIA
IX SIMPÓSIO INTERNACIONAL
de Medicina Fetal da SGOB

CENTRO DE CONVENÇÕES
ULISSES GUIMARÃES . BRASÍLIA . DF
19 A 22 DE NOVEMBRO DE 2014

Trabalhos Científicos

Título: Descrição De Dois Casos De Linfangiectasia Pulmonar Congênita Em Recém-nascidos Prematuros Gemelares

Autores: GIULIANA C P TAVEIRA (BERÇÁRIO ANEXO A MATERNIDADE - INSTITUTO DA CRIANÇA - FMUSP); MARTA MARIA GALLI BOZZO MATALOUN (BERÇÁRIO ANEXO A MATERNIDADE - INSTITUTO DA CRIANÇA - FMUSP); FERNANDA MARQUES DE DEUS (BERÇÁRIO ANEXO A MATERNIDADE - INSTITUTO DA CRIANÇA - FMUSP); LAURA E BIGELLI CARDOSO (BERÇÁRIO ANEXO A MATERNIDADE - INSTITUTO DA CRIANÇA - FMUSP); REGINA SCHULTZ (DEPARTAMENTO PATOLOGIA - FMUSP); VERA JORNADA KREBS (BERÇÁRIO ANEXO A MATERNIDADE - INSTITUTO DA CRIANÇA - FMUSP); WERTHER BRUNOW DE CARVALHO (INSTITUTO DA CRIANÇA - FMUSP)

Resumo: Introdução: Apesar de uma frequência de 5%, linfangiectasia pulmonar é patologia com elevada mortalidade (50 – 90%) e de difícil elucidação diagnóstica. Objetivo: Descrição de dois casos de linfangiectasia pulmonar, em recém-nascidos (RN) prematuros, sexo feminino, gemelares para alertar sobre a possibilidade deste diagnóstico, em RN com insuficiência respiratória e enfisema pulmonar. Métodos: Análise retrospectiva de prontuários. Consentimento esclarecido assinado pelos pais. Resultados: Dados maternos: fertilização in vitro (FIV), gestação trigemelar. US fetal: imagem hiperecogênica em abdome da segunda trigemelar; idade gestacional: 26 semanas; cesárea. 1a gemelar: Peso nascimento (PN) – 1000 g. Desde o nascimento, desconforto respiratório sendo acoplada ao CPAP. Entubação orotraqueal e ventilação mecânica (VM) com 12 horas. Instabilidade hemodinâmica, drogas vasoativas e piora da insuficiência respiratória, acoplada à ventilação de alta frequência (VAF) e óxido nítrico (NO) no 2o dia de vida. RX tórax: enfisema difuso em todo o parênquima pulmonar. Óbito com 8 dias de vida. Necrópsia: Microscopia: Pulmão com dilatações linfáticas císticas distribuídas por todo o parênquima. Linfangiectasia pulmonar congênita, forma pulmonar. 2a gemelar: PN=1020 g. Desde o nascimento, desconforto respiratório e CPAP. Com 24 horas, piora da insuficiência respiratória, entubada, surfactante e VM. RX tórax: enfisema difuso pulmonar. Rx abdome: imagem cística abdominal e pneumoperitônio. Laparotomia exploradora: perfuração cólon ascendente e necrose de alça. Ressecção intestinal. Evolui com quadro de sepse neonatal tardia, canal arterial com repercussão hemodinâmica, pneumonia, antibioticoterapia, drogas vasoativas. Com 1mes de vida, derrame pleural – quilotorax (líquido pleural: 160 células, 83% linfócitos). Drenagem torácica e octreotida, redução do quilotorax. Óbito com 74 dias. Necrópsia: Vascularização pulmonar e vasos linfáticos alargados e dilatados. Microscopia: dilatação de vasos linfáticos em região subpleural, peribrônquica e em septos alveolares. Vasos linfáticos dilatados no hilo hepático e pâncreas. Linfangiectasia pulmonar congênita, forma sistêmica. Conclusão: No diagnóstico diferencial de causas de insuficiência respiratória pulmonar, com padrão enfisematoso, no período neonatal, linfangiectasia pulmonar congênita é uma patologia a ser investigada.