



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título:

Autores: ISABELA MINA (UFTM); FABRÍCIO ARANTES DE ALMEIDA (UFTM); NATÁLIA VIEIRA INÍCIO DOS SANTOS (UFTM); MIRELLA MARQUES FERREIRA COLONHEZI (UFTM); ÁTILA TAVARES ABDALA (UFTM); KELLEN CRISTINA KAMIMURA BARBOSA SILVA (UFTM); VIRGÍNIA RESENDE SILVA WEFFORT (UFTM)

Resumo: INTRODUÇÃO: A linfangiomatose é uma doença rara do sistema linfático e pode se apresentar como linfangiomatose difusa ou linfangiomatose pulmonar difusa. Apresenta etiologia controversa. Os sintomas surgem na infância e variam de acordo com os órgãos acometidos, sendo mais comum o acometimento gástrico e pulmonar. O diagnóstico definitivo é confirmado por biópsia. A doença é progressiva e o prognóstico ruim. O tratamento ainda não está bem estabelecido. OBJETIVO: O objetivo é promover o conhecimento sobre a doença e atentar para seu diagnóstico. RELATO DE CASO: Criança de 5 anos de idade, masculino, pardo, natural e procedente de Frutal - MG, apresentou diagnóstico de varicela complicada com pneumonia. Ao exame apresentava febre e dor torácica ventilatório-dependente, desconforto respiratório com taquidispnéia, tiragem intercostal e necessidade de O₂ complementar, murmúrio vesicular reduzido em hemitórax direito, estertores em bases pulmonares e lesões vesículo-papulares em tronco e membros. Antecedente pessoal de pneumonia de repetição e bronquite. Raio X de tórax evidenciando derrame pleural à esquerda e lesões osteolíticas em gradeado costal e escápulas. Toracocentese com secreção esbranquiçada e dosagem de triglicérides confirmando quilotórax. TC de tórax, abdome e pelve evidenciando múltiplas lesões osteolíticas e vários linfonodos infracentimétricos. Biópsia de linfonodo e osso compatível com linfangiomatose. Evoluiu com várias recorrências do quilotórax e insuficiência respiratória, permanecendo em UTI sob intubação orotraqueal. Iniciado tratamento com Sirulimus. Evoluiu com melhora clínica, extubação e realização de traqueostomia. DISCUSSÃO E CONCLUSÃO: Este estudo mostra achados clínicos, radiológicos e citológicos de linfangiomatose pulmonar, uma doença rara, de evolução progressiva e prognóstico ruim, que exige conhecimento para ser diagnosticada. O tratamento adequado ainda não está bem estabelecido, porém tem apresentado evolução favorável com uso de imunossuppressores e corticóides.