



Trabalhos Científicos

Título: Linfangioleiomiomatose Pulmonar Em Paciente Pediátrico: Relato De Caso

Autores: MARIANE ROSSINI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO HU/UFSC); LUIZ ROBERTO AGEA CUTULO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO); EDUARDO PIACENTINI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO); NORBERTO LUDWIG NETO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO); RAFAELA TEIXEIRA BONASSA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO HU/UFSC); ANDERSON HENRIQUE DA SILVA STAHELIN (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA); LUCIO SORDI MACEDO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA)

Resumo: A linfangioleiomiomatose pulmonar (LAM) é considerada uma doença rara, com predileção de acometimento em mulheres durante período reprodutivo, principalmente entre a terceira e quarta década de vida. A doença é atualmente reconhecida com uma neoplasia de baixo grau e se caracteriza por proliferação de células musculares lisas atípicas no parênquima pulmonar. Dispneia, pneumotórax recorrente e tosse seca são as manifestações clínicas mais comuns. Em exames de imagem, é notada comumente a existência de hiperinsuflação, infiltrado intersticial reticulonodular e cistos de diferentes tamanhos em topografia pulmonar. A presença concomitante de angiomiolipomas pode ser verificada em alguns pacientes. Tais achados, quando associados ao quadro clínico característico, falam a favor do diagnóstico de LAM, sendo possível a confirmação pela histopatologia. A despeito das diferentes formas de tratamento existentes para a LAM, ainda não existe medida curativa para a doença. Em geral, os pacientes evoluem com contínua deterioração da função pulmonar, com predomínio de um distúrbio ventilatório obstrutivo que deve ser diferenciado de outras afecções mais prevalentes, como asma e doença pulmonar obstrutiva crônica. Neste trabalho, relata-se um caso de paciente em idade pediátrica, com presença de achados clínicos e radiológicos compatíveis com o diagnóstico de LAM, ainda que fora da faixa etária usual de acometimento da doença.