

Trabalhos Científicos

Título: Linfangiectasia Pulmonar Congênita: Um Relato De Caso

Autores: ELISA ALVES RAMOS ZIN (UNIVILLE), RENATA CHIMELLI PEGORARO (UNIVILLE), TIAGO NEVES VERAS (UNIVILLE), FLÁVIO ROBERTO BELISÁRIO DOS SANTOS (HOSPITAL INFANTIL DR JESER AMARANTE FARIA)

Resumo: A Linfangiectasia Pulmonar (LP) é uma condição rara caracterizada pela proliferação e dilatação dos vasos linfáticos. Pode ser primária ou congênita, resultante de uma falha na regressão do tecido conjuntivo até a vigésima semana de vida, ou secundária. O tratamento é de suporte, com uso de pressão positiva contínua de vias aéreas (CPAP), intubação orotraqueal (IOT) e manejo do quilotórax. Este caso descreve um paciente com LP congênita e seu desfecho, expondo o diagnóstico, os aspectos clínicos e o tratamento empregado. Paciente masculino, nascido com 39 semanas e 5 dias, Apgar 8/8, peso de 3445g. No período neonatal, ficou 17 dias na unidade de terapia intensiva neonatal por desconforto respiratório devido a um pequeno derrame pleural, tratado com diurético e CPAP por 3 dias, com melhora clínica. Aos 3 meses, apresentou bronquiolite por rinovirus e pneumonia adquirida na comunidade com necessidade de IOT, ventilação mecânica e internação em unidade de terapia intensiva pediátrica. Feita traqueostomia após 48 dias de hospitalização, por falha de extubação. Durante a internação, apresentou derrame pleural bilateral (aspecto quiloso) tratado com drenagem de tórax por 11 dias. Posteriormente, teve novo derrame pleural bilateral e pneumotórax, com necessidade de drenagem torácica por 32 dias, optado por realizar pleuroscopia com pleurodese, pois após o clampeamento do dreno manteve com derrame pleural. O diagnóstico de LP congênita foi confirmado por linfocintilografia pulmonar após 93 dias de internação. Recebeu alta hospitalar após 106 dias com traqueostomia e suporte ventilatório domiciliar. Após 2 meses retornou ao hospital com novo quadro de pneumonia, diarreia e desidratação grave e sepse de foco abdominal. Realizado tomografia abdominal revelando uma enterocolite necrosante, com pneumatose e aeroportia. Progrediu com piora do quadro, letargia, anúria e insuficiência respiratória, com parada cardiorrespiratória e sem resposta às manobras de ressuscitação cardiopulmonar, evoluiu para óbito. A LP é rara e seu diagnóstico é difícil devido à semelhança clínica com outras causas de desconforto respiratório em recém-nascidos. A presença de quilotórax aumenta a suspeita e possui alta mortalidade. O pneumotórax ocorre com menos frequência. Na apresentação tardia, os sintomas surgem no período pós-neonatal e a evolução depende da extensão da doença. O tratamento inicial é de suporte e visa evitar o acúmulo de líquidos. Em casos de falha, são necessárias intervenções cirúrgicas como a pleurodese para tratamento do quilotórax. A LP congênita é rara e de difícil manejo. Neste caso destaca a gravidade da condição, os sinais clínicos e a abordagem terapêutica para melhorar o prognóstico. Devido a morbidade da doença, às infecções respiratórias de repetição e ao quadro posterior de enterocolite necrosante, o paciente evoluiu ao óbito.