

CALCIFICAÇÃO ARTERIAL IDIOPÁTICA DA INFÂNCIA ASSOCIADA A HIPERTENSÃO PULMONAR: RELATO DE UM CASO.

Pozzan, G; Simionato-Netto, D; Santiago, LHS.

OBJETIVOS: A calcificação arterial idiopática da infância (CAII) é uma doença rara e geralmente fatal, que em geral se manifesta como hipertensão arterial, insuficiência cardíaca congestiva e, raramente, hipertensão pulmonar. Tem etiologia desconhecida, podendo estar relacionada a herança autossômica recessiva com erro no metabolismo do Ca^{2+} pela deficiência da enzima PC1 e produção defeituosa do pirofosfato inorgânico, gerando calcificação da membrana elástica interna e proliferação intimal. O objetivo deste relato é apresentar um caso de CAII, com rara manifestação de hipertensão pulmonar.

MÉTODOS: Relato do caso de PHMT, masculino, 44 dias que evoluiu após o nascimento com progressivo desconforto respiratório. Encaminhado à UTI, permaneceu com drogas vasoativas e intubação orotraqueal, desenvolvendo hipertensão pulmonar e três eventos de parada cardiorrespiratória. O ecocardiograma mostrou aumento moderado de átrio e ventrículo esquerdos, com déficit contrátil e isquemia de músculos papilares. Evoluiu para o óbito.

RESULTADOS: A necropsia evidenciou criança em anasarca, com edema cerebral, hidrotórax, hidropericárdio e hidroperitônio. O coração apresentava dilatação biventricular e identificou-se múltiplos infartos pulmonares periféricos. A microscopia revelou espessamento fibroso e calcificação subendocárdica em ambos os ventrículos, acompanhado de calcificação e espessamento de artérias pulmonares, intramiocárdicas e vesical; nos pulmões observou-se hipertensão pulmonar grau 4.

CONCLUSÃO: a CAII é rara e geralmente fatal cujo diagnóstico é amiúde realizado *post mortem*, podendo-se realiza-lo *in utero* ou ao nascimento permitindo uma tentativa terapêutica. Contudo, o diagnóstico preciso se faz necessário por tratar-se de provável doença genética, visando ao aconselhamento familiar. A hipertensão pulmonar rapidamente progressiva como o deste relato apesar de rara, deve ser conhecida.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.