

LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGÊNITA (LPC) ASSOCIADA A SÍNDROME DE HIPOPLASIA DO CORAÇÃO ESQUERDO. RELATO DE UM CASO.

Paes, JF; Pozzan, G; Thomaz, AM; Hashida, CC; Badaró, C; Catani, LH.

Objetivo: A LPC é uma doença rara e fatal, caracterizada por dilatação dos linfáticos pulmonares e pleurais. Aproximadamente 60% dos pacientes têm lesão cardíaca associada particularmente drenagem venosa anômala total de veias pulmonares, podendo estar associada a síndromes como Noonan e Down. O Objetivo deste trabalho é apresentar um caso desta rara afecção em criança com síndrome da hipoplasia do coração esquerdo (SHCE).

Métodos: Estudo de caso de necropsia de RN do sexo feminino com 38 5/7 semanas, 3525g com diagnóstico pré-natal de SHCE. Realizada cesariana eletiva, nasceu com Apgar 6/8, sendo entubada eletivamente com FiO₂ de 21% para manutenção do padrão de circulação fetal e introduzido Prostaglandina E1 para manutenção do canal arterial pérvio. Apresentou hipoxemia grave persistente e o Rx de tórax com opacificação homogênea pulmonar bilateral, não compatível com a cardiopatia de base. Evoluiu com insuficiência respiratória progressiva e óbito com 11 horas de vida.

Resultados: A necropsia confirmou o diagnóstico de SHCE com atresia aórtica, miniaturização da valva mitral e fibroelastose endocárdica. O estudo histológico revelou ainda infarto subendocárdico antigo do VD com calcificação distrófica. Os pulmões tinham volume preservado com aspecto microvesiculoso difuso e homogêneo na superfície pleural e de corte. Histologicamente havia dilatação difusa dos linfáticos interlobulares, ao longo do eixo broncovascular e subpleural, caracterizando a LPC.

Conclusão: O diagnóstico pré-natal de malformações cardíacas tem melhorado o prognóstico destas crianças. Contudo, nos casos associados à dificuldade da drenagem venosa pulmonar, deve-se estar alerta para a presença de lesões pulmonares associadas como a LPC que pode justificar evolução pós-natal inesperada, como neste caso.

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.