

CBS - (14075) - APROXIMANDO-NOS DA INCERTEZA: NAS TEIAS DA DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL

Pedro Miguel¹; Ana Ferreira¹; Lara Ortins²; Raquel Camara³; Monica Rebelo⁴; Marcia Rodrigues⁵; Ana Saianda⁶; Teresa Bandeira⁶

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 3 - Serviço de Pneumologia, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo; 4 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE; 5 - Serviço de Genética, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE; 6 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE

Introdução

Introdução:

As doenças do interstício pulmonar da criança (DIPC) são um grupo heterogéneo de doenças raras, com etiologias e manifestações variadas. Apresentam-se frequentemente com dispneia e limitação da actividade física, mas podem cursar com hipoxémia mantida e grave e má progressão estatura-ponderal. O diagnóstico e a decisão terapêutica são difíceis.

Descrição do caso

Descrição do caso:

Rapaz, 4 anos, evolução ponderal no P3 e estatura no P15, hipocratismo digital desde o nascimento e atraso do desenvolvimento psicomotor, evidente desde os 6 meses. Internamento aos 15 meses por broncopneumonia associado a insuficiência respiratória hipoxémica, tendo alta sem oxigénio (O₂) suplementar. Infecções respiratórias recorrentes desde então tratadas em ambulatório.

Aos 4 anos internado por pneumonia hipoxémica de difícil resolução. Alta hospitalar com O₂. Internamento em H. Central desde 22/02/2019. Atualmente peso <P3, atraso cognitivo, hipocratismo digital, dispneia. O₂ a 5L/min para SpO₂>90% tendo iniciado CPAP noturno.

Da investigação: TC-torácica: áreas bilaterais de densificação em vidro despolido com distribuição aleatória. Estudos de imunodeficiências, sensibilização a aeroalergénios e fungos incluindo precipitinas, negativos; prova de suor normal. Lavado broncoalveolar negativo para proteinose alveolar, macrófagos vacuolizados e CD1a. RGE por refluxo ácido. Ecocardiograma com sinais de hipertensão pulmonar. Estudo genético para chILD que se encontra em curso.

Atualmente com prednisolona, 1mg/kg/dia, hidroxicloroquina e plano de recuperação nutricional, com melhoria clínica e radiológica, recuperação ponderal (16%) e diminuição ligeira da necessidade de aporte suplementar de oxigênio.

Duas agudizações infecciosas, identificação de rinovírus e isolamento de *Haemophilus influenzae* na expetoração; e isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* nas secreções brônquicas. Os Pais estão informados da incerteza diagnóstica e prognóstica.

Discussão

Discussão:

Este caso ilustra a dificuldade de estabelecimento diagnóstico nas DIPC, sobretudo nas fases de maior gravidade em que decisão de biópsia pulmonar é difícil e contributo de diagnóstico genético exigente. Nesta fase torna-se fundamental otimizar os cuidados prestados sem esquecer o impacto familiar.

Palavras-chave : DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL