

DISPLASIA CAPILAR ALVEOLAR: UMA REVISÃO DA LITERATURA

INTRODUÇÃO: A displasia capilar alveolar é uma doença rara intersticial do desenvolvimento pulmonar que acomete a vasculatura e o parênquima lobular. Caracterizada pela hipertensão pulmonar persistente e pela mortalidade precoce. Atinge, principalmente, crianças até dois anos, nas quais 90% nascem a termo. Em aproximadamente 60% dos casos, o início da insuficiência respiratória ocorre dentro de 48 horas após o nascimento. **OBJETIVO:** Este estudo objetiva realizar uma atualização sobre conceitos, epidemiologia, semiologia, propedêutica, diagnóstico e tratamento desta patologia tão desafiadora. **MÉTODO:** Trata-se de uma revisão de literatura integrativa, publicada nos últimos dez anos. As pesquisas foram realizadas na base de dados PubMed, usando os descritores “Doenças Pulmonares Intersticiais”, “Criança” e “Hipertensão Pulmonar”. **RESULTADOS:** Inicialmente, a suspeita da displasia capilar alveolar decorre das manifestações clínicas: cianose, estertores, dispneia em repouso, deformidade torácica, pectus excavatum e sinais de hipoxemia. Entretanto, a hipertensão pulmonar persistente pode ser o único sinal desta doença. O exame padrão-ouro para o diagnóstico é a biópsia com achados, como o mal alinhamento e a redução do número dos capilares pulmonares e a hipertrofia das artérias pulmonares. Além disso, em 40% dos pacientes foram identificadas mutações no gene FOXF1. Até o momento, não há exames laboratoriais para diferenciá-la de outras causas de hipertensão pulmonar neonatal. Sabe-se que a maioria dos pacientes morre na primeira infância por complicações pulmonares, inviabilizando o transplante pulmonar. O tratamento adequado é pouco conhecido, sendo que o uso em alguns pacientes possibilitou a redução da gravidade da doença com aumento da sobrevida para um potencial transplante pulmonar. **CONCLUSÃO:** A displasia capilar alveolar é uma doença grave, com um conhecimento clínico e fisiopatológico limitado. Assim, mostra-se necessário mais estudos visando a conduta médica, o diagnóstico e o tratamento adequados, para um aumento da expectativa e qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

BISHOP, Naomi B.; STANKIEWICZ, Pawel; STEINHORN, Robin H. Alveolar capillary dysplasia. **American journal of respiratory and critical care medicine**, v. 184, n. 2, p. 172-179, 2011.

BUSH, Andrew et al. Early onset children’s interstitial lung diseases: Discrete entities or manifestations of pulmonary dysmaturity?. **Paediatric respiratory reviews**, v. 30, p. 65-71, 2019.

CITTI, Arianna et al. Ultrastructural characterization of genetic diffuse lung diseases in infants and children: a cohort study and review. **Ultrastructural pathology**, v. 37, n. 5, p. 356-365, 2013.

EDWARDS, Jonathan J. et al. Histopathologic and genetic features of alveolar capillary dysplasia with atypical late presentation and prolonged survival. **The Journal of pediatrics**, v. 210, p. 214-219. e2, 2019.

PAIVA, Maria Aparecida Soares de Souza; AMARAL, Sandra Mara Moreira. Doenças pulmonares intersticiais crônicas na criança. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 35, n. 8, p. 792-803, 2009.

YOST, Chandler E. et al. A Long-Term Survivor With Alveolar Capillary Dysplasia. **Case Reports**, v. 2, n. 10, p. 1492-1495, 2020.

PALAVRAS-CHAVE: Criança. Doenças Pulmonares Intersticiais. Hipertensão Pulmonar.