

**PD-327 - (20SPP-9480) - O PROCESSO DE IMPLEMENTAÇÃO NACIONAL DO REGISTO EUROPEU DE DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL NA CRIANÇA (CHILD)**

Ana Saianda<sup>1</sup>; Oana Moldovan<sup>2</sup>; Luísa Lobo<sup>3</sup>; Teresa Bandeira<sup>1,4</sup>

1 - Unidade de Pneumologia. Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE.; 2 - Serviço de Genética Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE; 3 - Serviço de Imagiologia, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE; 4 - Faculdade de Medicina Universidade de Lisboa (FMUL). CAML

**Introdução e Objectivos**

As doenças pulmonares intersticiais(chILD) são um grupo heterogéneo de doenças raras. Os registos multicêntricos são úteis.

Objetivo: implementação local do Registo Europeu (RE) chILD.

**Metodologia**

Adaptação local de equipas e processos do RE e biobanco. Análise preliminar e descrição de caso clínico.

**Resultados**

Traduziram-se e adaptaram-se consentimentos informados(CI) e formulários, organizaram-se equipas e implementaram-se medidas para revisão por pares.

Introduzidos no RE 4 doentes, todos completos na avaliação. Submetidos a revisão por pares 2 e 2 aguardam revisão imagiológica e inclusão de amostra sanguínea do doente e família no biobanco. 1 doente excluído e 1 aguarda discussão: trata-se de criança de 4 anos, pesoP3, estaturaP15, hipocratismo digital desde nascimento e atraso DPM. Internamento aos 15 meses por broncopneumonia com IR hipoxémica aguda. Infecções respiratórias desde então, tratadas em ambulatório. Aos 4 anos internado por pneumonia hipoxémica de difícil resolução. Dependência O<sub>2</sub> desde então, e CPAP noturno. Taquipneia e dispneia, AP normal, hipocratismo digital, dismorfia facial. TC-torácica: áreas bilaterais de densificação em vidro despolido, distribuição aleatória. Prova de suor N; estudos analíticos negativos; LBA negativo para proteinose alveolar, macrófagos vacuolizados e CD1a. Estudo genético para chILD negativo. HTpulmonar. RGE ácido. Sob prednisolona, hidroxicloroquina com melhoria clínica e radiológica e redução débito O<sub>2</sub>.

Assinados CI para inclusão no RE chILD e fornecidos: epicrise, exames de imagem, amostras de sangue do doente e dos pais (pseudonimizadas). Questionada exclusão de DCP e iniciada discussão por pares.

### **Conclusões**

Demonstra-se que está implementado o registo chILD.

**Palavras-chave :** doença intersticial, criança, genética