



1º CONGRESSO DE  
**PEDIATRIA DA  
REGIÃO NORTE**  
MANAUS - AM  
22 A 24 DE JUNHO DE 2023

**22 A 24 DE  
JUNHO DE 2023**

Centro de Convenções Manaus Plaza Shopping  
Av. Djalma Batista, 2100 - Chapada, Manaus - AM



## Trabalhos Científicos

**Título:** Discinesia Ciliar Primária: Relato De Caso

**Autores:** KARINA VALENTE DE MORAIS SANTOS (UNIVERSIDADE ESTADUAL DE RORAIMA), RAYLSON ARAÚJO MONTENEGRO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), MARÍLIA OLIVEIRA MONTEIRO (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), HIGINO NASCIMENTO DE CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), JOÃO BATISTA FÉLIX DE SOUSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), ANA BEATRIZ DE MORAIS EMERICK SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), INGRID THAÍS DE OLIVEIRA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA)

**Resumo:** A discinesia ciliar primária (DCP) é uma doença genética de herança autossômica recessiva, constituída pela formação anormal dos cílios pulmonares que geralmente possuem mobilidade, mas de forma desorganizada, o que ocasiona infecções respiratórias regulares e doença obstrutiva crônica do trato respiratório. Pode acometer ambos os sexos. Estuda-se que os cromossomos principais envolvidos sejam o 6, 7 e 19. Porém, outros genes mutados podem estar implicados. O presente trabalho relata um caso de uma paciente que possui o diagnóstico de DCP. Paciente LSL, feminino, 12 anos, com história de pneumonia de repetição e asma de difícil controle há 5 anos. Estava com queixa há 15 dias de quadro gripal, lacrimejamento, ardência e hiperemia ocular, além de picos febris súbitos e tosse produtiva e seca que piorava no período noturno, com necessidade de antibioticoterapia. Além disso, apresentava diarreia crônica, dor abdominal e dificuldade de ganho de peso. Apresentava obstrução nasal, crepitações e sibilância difusas à ausculta pulmonar. Sem outras alterações ao exame físico. Mãe referiu necessidade de oxigênio suplementar após o nascimento em virtude de desconforto respiratório. Na história familiar, os pais são primos e possui um irmão de 17 anos de idade com os mesmos sintomas, bronquiectasias à tomografia de tórax e dextrocardia, fechando o diagnóstico de Síndrome de Kartagener. A tomografia de tórax da paciente sugeriu bronquiectasias, e outras alterações intersticiais pulmonares, mas sem outras alterações. A espirometria demonstrou capacidade vital, volume expiratório e fluxos expiratório reduzidos com distúrbio ventilatório restritivo grave. A baciloscopia do escarro e teste molecular de tuberculose foram negativos. Apresentou dois testes do suor negativos, elastase fecal maior que 500 mcg/g, gordura fecal menor que 5%, tomografia pélvica abdominal normal, dosagem alfa-1 antitripsina normal, FAN não reagente, sorologias IgE, IgA, IgM normais, sorologia IgG discretamente elevada. Atualmente, aguarda resultado do exame genético - painel de imunodeficiências e doenças imunológicas. A discinesia ciliar primária é conhecida como uma doença congênita e pode ser identificada desde do período neonatal. No caso dessa paciente, a história familiar positiva foi de grande importância no diagnóstico de origem congênita. O padrão ouro é a tomografia em corte fino pois além de bronquiectasias, é possível verificar atelectasias, obstrução da mucosa e espessamento das vias aéreas. A função pulmonar, por sua vez, costuma ser avaliada pela espirometria. Alguns pacientes apresentam melhora contínua e imediata aos broncodilatadores e outros não apresentam resposta significativa. Os corticosteroides inalatórios não são indicados para uso de rotina. No entanto, a paciente apresentava crises de asma frequentes o que permitiu o uso de ambas as medicações. Um atendimento especializado e multidisciplinar torna-se essencial para a qualidade de vida desses pacientes.