



15º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Gastroenterologia
Pediátrica**
19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO
Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil
26 a 29 de março de 2014

Trabalhos Científicos

Título: Fibrose Cística: Diferentes Fenótipos E Evolução Clínica

Autores: MARINA BETTIOL NOGUEIRA; HUGO TADASHI OSHIRO TÁVORA; MARIA DE LOURDES JABORANDY PAIM DA CUNHA; SILVANA AUGUSTA JACARANDA DE FARIA; LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE; CRISTINA REIS MOREIRA; RENATA BELÉM PESSÔA DE MELO SEIXAS; JOSÉ TENÓRIO DE ALMEIDA NETO; ELISA DE CARVALHO

Resumo: Objetivo: Avaliar os diferentes fenótipos da fibrose cística (FC), com ênfase no acometimento hepatobiliar. Método: Análise de dados dos pacientes acompanhados no ambulatório de FC; referentes aos aspectos epidemiológicos e da apresentação clínica, relacionados aos diferentes fenótipos da doença, com ênfase no acometimento hepatobiliar. Resultados: Dos 65 pacientes analisados, 36 (55%) eram do sexo masculino, a maioria (75%) nascida e procedente (74%) do Distrito Federal (DF). A idade ao diagnóstico anterior à implantação do teste de triagem neonatal para FC no DF foi 29,7 meses (IC 95% 18,2-41,6) e posterior à implantação foi de 5,3 meses; com global de 27 meses (mediana 6 meses). Os pacientes diagnosticados muito tardiamente (> 10 anos) eram, na maioria, suficientes pancreáticos, com menor proporção de insuficiência pancreática (29%, $p < 0,001$). A média da idade atual é de 10 anos e 4 meses (9 meses - 24 anos) e mediana de 11 anos e 3 meses. Atualmente, 78% tem peso ideal para idade, 11% acima e 11% abaixo. A doença pulmonar foi o fenótipo mais frequente (97%). Destes pacientes, 76% apresentavam colonização pulmonar crônica por *Staphylococcus aureus* e/ou *Pseudomonas aeruginosa*. A insuficiência pancreática foi observada em 85% dos pacientes, dos quais 9% apresentaram íleo meconial. Acometimento hepatobiliar ocorreu em 37% dos casos. As principais manifestações hepatobiliares foram: colestase neonatal (29%), hepatomegalia (25%), esteatose hepática (21%), aumento de enzimas hepáticas (além do período neonatal - 21%) e colelitíase (17%). Desses, 71% fazem uso do ácido ursodeoxicólico, sendo que 77% destes apresentaram redução das enzimas hepáticas e melhora nos aspectos ecográficos. Conclusão: No DF, a implantação da triagem neonatal para FC ocasionou importante impacto positivo no diagnóstico precoce da doença. O fenótipo pulmonar foi o mais frequentemente observado, seguido do digestivo e do hepatobiliar. O ácido ursodeoxicólico se correlacionou com evolução satisfatória, embora mais estudos sejam necessários.