



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**Pneumologia  
Pediátrica**

100% PRESENCIAL

3 a 6 de agosto de 2022  
~ Rio de Janeiro | RJ ~  
Hotel Windsor Barra

## Trabalhos Científicos

**Título:** Doença Hepatobiliar Numa População Com Fibrose Cística Acompanhada Num Centro De Referência: Estudo De Coorte

**Autores:** GILCIELMA GOMES DE LEMOS (HUPES / UFBA), MURILO JORGE DA SILVA (HUPES / UFBA), LUCAS VIEIRA (HUPES / UFBA), ADRIANA VIRGÍNIA BARROS FAIÇAL (HUPES / UFBA), TATIANE DA ANUNCIACÃO FERREIRA (HUPES / UFBA), EDNA LÚCIA SOUZA (HUPES / UFBA)

**Resumo:** A doença hepática relacionada à fibrose cística (DHFC) apresenta prevalência diversa, incluindo diversas apresentações clínico-laboratoriais, desde elevações isoladas das enzimas hepáticas até cirrose biliar. "Determinar a frequência da DHFC e caracterizar as manifestações clínico-laboratoriais dessa patologia. "Estudo de coorte ambispectivo incluindo período de 2008-2022. Foram coletados dados clínicos, laboratoriais e radiológicos dos indivíduos com fibrose cística acompanhados em um Centro de Referência para a doença. A DHFC foi definida por evidências de colangiopatias ou hepatopatias na biópsia hepática e/ou na ultrassonografia (USG) de abdome a qualquer momento ou alterações persistentes por duas avaliações, por seis meses consecutivos de achados clínicos e/ou laboratoriais. "Incluiu-se 63 indivíduos, mediana de idade atual de 107 meses, 52% do sexo masculino. Desses, 13 (20,6%) desenvolveram DHFC em algum momento, 77% do sexo feminino. Mediana de idade ao diagnóstico da DHFC de 42 meses. As alterações mais frequentes da DHFC foram: hepatomegalia (61,5%), elevação de transaminases e alterações no parênquima hepático na USG (38%). Quanto ao genótipo, seis (46,1%) tinham homozigose para a variante Fdel508 e quatro (30,7%) a apresentaram em heterozigose com outra variante grave. Dois casos (15,3%) com DHFC evoluíram para óbito, quatro (30,7%) apresentaram regressão dos achados clínicos e/ou laboratoriais e em sete casos (53,8%), a DHFC se mantém. "A DHFC ocorreu em 20% da população estudada, com ocorrência precoce. A hepatomegalia foi o principal achado clínico. A DHFC foi mais prevalente em indivíduos do sexo feminino e naqueles homozigotos para F508.