



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Pneumologia
Pediátrica**
Porto Alegre-RS

**10, 11 E 12 DE
ABRIL DE 2025**

Centro de Eventos da PUCRS
Av. Ipiranga, 6681 - Partenon, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Discinesia Ciliar Primária: A Importância Do Diagnóstico E Intervenção Precoces.

Autores: BÁRBARA PEREIRA PERONI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), NYELLA MIOSSI PINTO (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), LÍVIA MARIA DE OLIVEIRA LOPES COSTA (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), SABRINA CAVALCANTI DE BARROS FONSECA (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), PRISCILA AGNER PIMENTEL (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), ROBERTA DE CASSIA NUNES CRUZ MELOTTI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), KATIA FERNANDA PINHEIRO DOS SANTOS COMPER (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), FERNANDA BARBOSA DOS SANTOS MALINI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA)

Resumo: A discinesia ciliar primária (DCP) é uma doença genética que causa comprometimento dos cílios presentes nas vias respiratórias e leva a diversas manifestações clínicas. Apesar de ser considerada uma doença rara, a DCP é um importante diagnóstico diferencial das doenças pulmonares associadas a sintomas persistentes e precisa ser descartada em pacientes com tratamentos refratários. "Paciente DSTS, 8 anos, masculino, diagnosticado com DCP no primeiro mês de vida, possui situs inversus totalis (SIT), história de sibilância recorrente, taquidispnéia e sinusopatia de repetição. Em seguimento com pneumologista pediátrico, uso contínuo de corticoterapias tópicas inalatória e nasal, além de realizar fisioterapia respiratória contínua 3 vezes por semana, desde o diagnóstico. Posteriormente, acrescentado terapia com nebulização salina hipertônica e exercícios com aparelhos respiratórios. Atualmente, apresenta poucas exacerbações respiratórias, infecção intermitente de vias aéreas por *Stafilococcus aureus* sensível a oxacilina, tosse diária seca a produtiva, sem dispnéia. Possui tomografia de tórax de seguimento com ausência de lesões pulmonares graves irreversíveis, como bronquiectasias. Paciente RRL, 9 anos, masculino, diagnosticado com DCP aos 6 anos de idade, possui SIT e sintomas típicos. Instituído tratamento contínuo com corticoterapias tópicas inalatória e nasal, nebulização salina hipertônica, azitromicina, exercícios com aparelhos respiratórios e fisioterapia respiratória contínua 5 vezes na semana. No entanto, apresenta tosse diária produtiva com expectoração abundante, infecções respiratórias de repetição, necessidade recorrente de antibióticos de amplo espectro, além de internações frequentes. Além disso, possui infecção crônica de vias aéreas por *Stafilococcus aureus* sensível a oxacilina e *Pseudomonas aeruginosa*, tomografia de tórax com evidências de doença pulmonar avançada, como bronquiectasias. Paciente AHRM, 11 anos, masculino, recebeu diagnóstico de DCP aos 8 anos de idade, possui dextrocardia, sintomas típicos e prescrito tratamento de suporte, porém ainda não realiza fisioterapia respiratória. Apresenta tosse produtiva diária com expectoração, alterações em tomografia de tórax (espessamento brônquico, impactação mucóide e aprisionamento aéreo), e infecção crônica de vias aéreas por *Stafilococcus aureus* sensível a oxacilina. ""Nesses três casos, observa-se que o diagnóstico e terapêutica instituídos prontamente no primeiro paciente foram importantes para sua boa evolução clínica. A DCP é uma doença rara, crônica e sem cura, com limitação nos exames complementares, no painel genético e na terapêutica de suporte. A comparação entre os casos descritos evidencia a importância do reconhecimento dessa patologia e a intervenção precoce desses pacientes, principalmente em relação à fisioterapia respiratória, para preservação da estrutura e função pulmonar, a fim de prevenir o agravamento dos sintomas e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.