



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:** Comparação Da Função Pulmonar Em Crianças Com Discinesia Ciliar Primária E Fibrose Cística

**Autores:** JORDANA HENZ HAMMES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), MARCOS BRUM (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), FREDERICO FRIEDRICH FRIEDRICH (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), MARIANA SCORSATTO BOEIRA (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), SIMONI ASSUNÇÃO SOARES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), ALÍCIA VIANA TAVARES DOS SANTOS (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), CATARINA HAUSER SCHMITZ (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), LAURA MANESTRINO PRESTES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), MARIA FERNANDA GONÇALVES MEIRELLES FERNANDES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), LEONARDO ARAÚJO PINTO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS)), MARCUS JONES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL (PUCRS))

**Resumo:** A função pulmonar é um indicador fundamental na avaliação de doenças respiratórias, especialmente aquelas que afetam a ventilação e a depuração mucociliar. A Discinesia Ciliar Primária (DCP) e a Fibrose Cística (FC) são condições que comprometem a função pulmonar por diferentes mecanismos fisiopatológicos, resultando em padrões distintos de obstrução e inflamação das vias aéreas. "Comparar a função pulmonar de crianças com DCP e FC, analisando o impacto dessas doenças sobre parâmetros espirométricos e explorando possíveis diferenças nos padrões ventilatórios, incluindo evidências de comprometimento obstrutivo e restritivo." "Estudo transversal envolvendo 11 crianças com DCP (diagnóstico confirmado ou altamente provável) e 42 com FC (diagnóstico confirmado por testes genéticos). Foram coletados dados antropométricos (idade, sexo, altura e peso) e realizados testes de espirometria. Os escores-z da capacidade vital forçada (FVC), volume expiratório forçado no primeiro segundo (FEV8321;) e relação FEV8321;/FVC foram comparados entre os grupos pelo teste de Wilcoxon." "A média de idade dos participantes foi  $12,2 \pm 4,2$  anos para DCP e  $11,1 \pm 3,7$  anos para FC. Os pacientes com DCP apresentaram redução significativa da função pulmonar em comparação com portadores de FC: • FVC (escore-z): DCP -1,84 (-2,75 a -0,85) vs. FC -0,35 (-1,15 a 0,48);  $p = 0,001$  • FEV8321; (escore-z): DCP -2,99 (-3,29 a -1,19) vs. FC -0,53 (-1,81 a 0,58);  $p = 0,004$  • FEV8321;/FVC (escore-z): DCP -1,24 (-1,69 a -0,52) vs. FC -0,74 (-1,30 a -0,11);  $p = 0,12$  Os valores médios de FVC e FEV8321; foram significativamente mais reduzidos na DCP, sugerindo maior comprometimento ventilatório em comparação à FC. A relação FEV8321;/FVC não apresentou diferença significativa, indicando que ambas as doenças compartilham um padrão predominantemente obstrutivo. Entretanto, a maior redução da FVC na DCP sugere um componente restritivo adicional, possivelmente associado à hiperinflação pulmonar e ao aumento do volume residual decorrente de alterações estruturais progressivas, como bronquiectasias extensas, distorção arquitetural das vias aéreas e aprisionamento aéreo. A menor FVC pode refletir maior colapso das vias aéreas periféricas na DCP em comparação à FC." "Crianças com DCP demonstraram comprometimento funcional pulmonar mais acentuado do que aquelas com FC, o que pode indicar que a gravidade da DCP está sendo subestimada na prática clínica. A presença de redução significativa da FVC e do FEV8321; sugere que a DCP não apenas causa obstrução, mas pode estar associada a um componente restritivo significativo, o que reforça a necessidade de monitoramento rigoroso e abordagem terapêutica precoce.