



24º Congresso Brasileiro de  
**PERINATOLOGIA**  
de 26 a 29 de setembro de 2018  
Natal • RN

### **Trabalhos Científicos**

**Título:** Discenesia Ciliar Primária Como Causa De Atelectasias De Repetição No Período Neonatal

**Autores:** AMANDA DIAS DE MORAES (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN), RENATA MONTEIRO ARAUJO YOSHIDA, ARLETE ESTEVES LOPES PRIMO, ARNO NOBERTO WARTH, DANIELA RODRIGUEZ TRUJILLO, LUIZ VICENTE RIBEIRO FERREIRA DA SILVA FILHO, CELSO MOURA REBELLO

**Resumo:** Introdução - A discenesia ciliar primária é uma doença autossômica recessiva, caracterizada pela disfunção ciliar motora, que leva ao acúmulo de secreção em vias aéreas inferiores e consequentes atelectasias e infecções de repetição. O diagnóstico é presumido no período neonatal por quadros de taquipneia persistente, pneumonias sem causa aparente, atelectasias de repetição, associações com situs inversus totalis, dextrocardia e outros defeitos de lateralidade. O score PICADAR foi desenvolvido para prever o diagnóstico em crianças com sintomas respiratórios persistentes. Não há tratamento definido, exceto fisioterapia, vacinação para gripe e pneumococo e a antibioticoterapia precoce nas exacerbações respiratória. Esta doença apresenta manifestação no período neonatal e é desconhecida pela maioria dos neonatologistas e o prognóstico melhora consideravelmente quando o diagnóstico é realizado no período neonatal. Objetivo – Apresentar um caso de discenesia ciliar primária com manifestação no período neonatal como diagnóstico diferencial de insuficiência respiratória associada à atelectasias de repetição e situs inversus totalis. Métodos – Relato de caso de discenesia ciliar primária. Resultado - Récem-nascido a termo adequado para a idade gestacional, com diagnóstico pré-natal de situs inversus totalis. Nasceu bem, com 14 horas de vida evoluiu com desconforto respiratório progressivo sendo acoplado ao CPAP-BUBBLE, RX de tórax inicial com infiltrado discreto. Evoluiu com pneumotórax à esquerda, intubado e drenado. Por piora da insuficiência respiratória foi associado óxido nítrico, seguido de melhora clínica. Fez uso de antibióticos suspensos após afastar infecção. Desmame de ventilação após 24 horas de uso de óxido nítrico sendo extubado em 48 horas, evoluindo com desconforto respiratório alto, recebeu inalação com adrenalina e dexametasona. Retirado dreno de tórax no 5º dia de vida seguido de atelectasia em ápice direito, sendo optado pelo uso de cateter nasal de alto fluxo (CAF) com fluxos até 8L/min porém com atelectasias de repetição, que se refaziam em locais diferentes bilateralmente. Apresentou desmame difícil do CAF, sendo aventado a hipótese de discenesia ciliar primária, confirmada por painel genético para ciliopatia. Conclusão – A discenesia ciliar primária é uma doença desconhecida pelos neonatologistas, com manifestação no período neonatal, que deve ser lembrada no diagnóstico diferencial de atelectasias de repetição, particularmente associada a defeitos de lateralidade.