



Trabalhos Científicos

Título: Fibrose Cística: Um Diagnóstico Tardio Com Mau Prognóstico

Autores: JULIANA PARAGUASSU DEMES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); CATARINA FERNANDES PIRES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); SARITA SOUSA BASTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); ANA LORENA DE CARVALHO LIMA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); ANDREA DANNY VASCONCELOS CÂNCIO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); REJANE EMILIA BARROS MENDES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); DANIELE DE OLIVEIRA RODRIGUES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); KARLA THAIS SOARES ALVES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); WELLAYNY CHRISTYAN RIBEIRO DE CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); MARIA DO ESPIRITO SANTO ALMEIDA MOREIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); ELMA RITA ALBUQUERQUE AMORIM MELO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ)

Resumo: INTRODUÇÃO: A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva com prevalência de 1/2500 nascidos vivos. Ocorre devido à disfunção de glândulas exócrinas, com manifestações sistêmicas, especialmente respiratórias e gastrointestinais. DESCRIÇÃO DO CASO: J.D.S, 14 anos, feminino, apresentando dificuldade de ganho de peso desde o nascimento, escoliose acentuada, tosse e dispnéia nos últimos 3 meses com piora progressiva. EG comprometido, emagrecida, deformidade em tórax e coluna, dispnéia em repouso, dependente de oxigênio, baqueteamento digital, ausculta pulmonar com creptos difusos, abdome sem alterações. Tomografia computadorizada de tórax: aumento do volume cardíaco, múltiplos cistos de conteúdo gasoso, distribuídos pelos campos pulmonares e opacidades lineares adjacentes; múltiplas pequenas calcificações ovaladas difusas pelo parênquima pulmonar bilateral; escoliose torácica e lombar acentuada. Ecocardiograma e bioquímica normal. Recebeu inicialmente beta-2 inalatório e corticoterapia sem resposta clínica. Investigação inicial para HIV e tuberculose negativas. Aventado hipóteses de bronquiolite obliterante, deficiência de alfa-1 antitripsina e fibrose cística. Confirmado diagnóstico com a dosagem de cloro(72 meq/L) no teste do suor. Iniciado tratamento para FC com pancreatina e alfadornase, suporte nutricional e fisioterapia respiratória. DISCUSSÃO: Na FC são frequentes manifestações respiratórias ou gastrointestinais, quase sempre associadas a baixo ganho pômdero-estatural. A suspeita ocorre na presença de uma ou mais características clínicas e/ou história familiar de FC e/ou teste de rastreamento neonatal positivo. O teste do suor, que mede a quantidade de sal no suor após estimulação com pilocarpina, confirma o diagnóstico. Em 8% a 10% dos pacientes o diagnóstico é feito na adolescência ou na idade adulta, em fase de doença avançada. O tratamento objetiva preservação da função pulmonar, melhorar a evolução nutricional e clínica do paciente. CONCLUSÃO: A FC é uma doença crônica e progressiva que pode ter evolução fatal. O diagnóstico precoce com a instituição de terapêutica adequada aumenta a sobrevida e melhora