

P-001A SÍNDROME DA DISCINESIA CILIAR –RELATO DE DOIS CASOS

Ronsani M; Chiesa D; Ferreira MAP; Henn LA

SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE – RS

Introdução: A Síndrome da discinesia ciliar é uma doença autossômica recessiva caracterizada por alterações no transporte mucociliar. Manifesta-se por infecções respiratórias de repetição desde a infância, bronquite crônica e/ou bronquiectasias, sinusopatia crônica, otite média, além de *situs inversus* e infertilidade masculina em muitos casos. **Objetivos:** Relatar dois casos da Síndrome da discinesia ciliar e fazer uma revisão da literatura sobre o assunto. **Material e métodos:** Relato de casos através da revisão dos prontuários e revisão bibliográfica. **Resultados:** Caso 1: Paciente feminina, branca, 26 anos, casada com história de pneumonias de repetição desde a infância e diagnóstico de bronquiectasias há 10 anos. Apresentava tosse crônica com escarro purulento, sibilância, coriza purulenta, obstrução nasal devida à polipose e infertilidade. TC de tórax com bronquiectasias bilaterais. Função pulmonar com distúrbio ventilatório obstrutivo grave e alçapionamento aéreo moderado. Biópsia de mucosa nasal com desorientação dos microtúbulos dos cílios e grande variação na posição do par de microtúbulos centrais. Caso 2: Paciente masculino, branco, 15 anos, com sibilância e infecções respiratórias de repetição desde os 2 anos de idade. Piora da dispnéia com exposição à poeira e ao exercício. RX e TC de tórax com *situs inversus*, bronquiolectasias e atelectasia subsegmentar do lobo médio. RX de seios paranasais com espessamento mucoso e edema em seios frontais e maxilares bilaterais. Função pulmonar com distúrbio ventilatório obstrutivo moderado, hiperinsuflação leve e alçapionamento aéreo grave. Não realizou biópsia de mucosa nasal em virtude dos achados clínico-radiológicos característicos. **Conclusão:** Os portadores da Síndrome da discinesia ciliar apresentam sinais e sintomas de pneumopatia crônica e infecções de repetição das vias aéreas superiores, associadas às seguintes alterações: *situs inversus*, alterações da motilidade dos espermatozoides, transporte mucociliar ausente ou quase inexistente e cílios da mucosa nasal com as alterações características da síndrome.

P-002A APRESENTAÇÃO DO PROGRAMA DE ATENDIMENTO INTEGRADO A ADOLESCENTES E ADULTOS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

Chiesa D, Dalcin PTR, Xavier R, Ronsani M, DalPizzol F, Ritter C, Oliveira CL, Oliveira V, Matos S, Rocha K, Gomes V, Cauduro M, Veronezzi J

SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA – HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

Fundamentação: A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada por hiperviscosidade das secreções produzidas pelas glândulas exócrinas e identificada por pneumopatia crônica, insuficiência pancreática exócrina e altas concentrações de sódio e cálcio no suor. Sua evolução não permitia, até alguns anos atrás, que os pacientes sobrevivessem após a adolescência. O aumento da expectativa de vida destes pacientes demonstra a eficácia das propostas dos centros interdisciplinares no entendimento e evolução do tratamento. No nosso meio, a dedicação da Equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA demandou a formação de uma equipe que assumisse o atendimento dos pacientes com fibrose cística a partir da adolescência. **Objetivo:** apresentação da Equipe Adulto de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, descrevendo sua proposta interdisciplinar e o perfil dos pacientes em acompanhamento. **Métodos:** análise descritiva. **Resultados:** A equipe iniciou suas atividades em 1998. O tratamento foi contextualizado à necessidade daqueles já inseridos no programa pediátrico e também incluiu pacientes novos, referenciados ao HCPA. A equipe é constituída por médicos (professor, contratado e residentes), psicóloga e estagiárias de Psicologia, nutricionista, enfermeira e fisioterapeuta, sendo enfatizada a abordagem dinâmica, interdisciplinar e integral dos casos, com cada paciente sendo visto individualmente por todos os profissionais, sendo reavaliados os aspectos relevantes de cada área. Estão cadastrados 32 pacientes, na faixa etária de 16 a 41 anos. Destes, 28 são atendidos regularmente. As consultas ambulatoriais geralmente são mensais. As internações ocorrem a cada três ou quatro meses, para antibioticoterapia programada naqueles pacientes com maior comprometimento pulmonar ou colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia* e *Staphylococcus aureus*, ou nas agudizações da doença. **Conclusão:** O acompanhamento interdisciplinar contribuiu para o aumento progressivo na sobrevida e melhora na qualidade de vida destes pacientes.

P-003A FIBROSE CÍSTICA: EXISTE DIAGNÓSTICO NA VIDA ADULTA?

Medeiros Jr., P., Adde, F.V., Cukier, A., Rocha, M.J., Queiróz, E.L., Domingues, E.Z., Yaksic, M.S., Stelmach, R.

DIVISÃO DE DOENÇAS RESPIRATÓRIAS – INSTITUTO DO CORAÇÃO (INCOR) E DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA – HC- FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é considerada uma doença de crianças. **Objetivos:** Relatar os casos de duas pacientes do sexo feminino que tiveram diagnóstico de FC aos 26 anos de idade. **Descrição dos Casos:** A primeira paciente apresentava desde os 14 anos quadro asmático, tratado com broncodilatadores e várias internações por “infecções” pulmonares; aos vinte e seis anos apresentou quadro de pancreatite aguda, cuja investigação subsequente mostrou infiltrado pulmonar intersticial com padrão de “mosaico” e bronquiectasias cilíndricas. A prova de função pulmonar revelou distúrbio obstrutivo grave com resposta significante ao broncodilatador. A segunda paciente aos quinze dias de vida apresentou quadro de coqueluche (sic) que evoluiu para a pneumonia e insuficiência respiratória com internação hospitalar. Durante toda a infância apresentava baixo peso e vários episódios de sinusopatia e supuração pulmonar. À tomografia computadorizada de tórax mostrou bronquiectasias cilíndricas predominantemente em segmentos superiores. A prova de função pulmonar mostrou distúrbio

obstrutivo leve, e a dosagem de alfa-1-antitripsina mostrou-se normal. **Dosagem de Na⁺/Cl⁻:** no suor foi conclusiva para a primeira paciente e duvidosa para a segunda. Estudo citogenético confirmou o diagnóstico de FC nesta paciente. Após instituição de tratamento para o quadro digestivo e pulmonar houve melhora clínica. **Discussão:** Desejamos com esse relato chamar a atenção dos clínicos para a possibilidade de apresentações tardias da FC que, se mais precocemente diagnosticadas e tratadas, podem apresentar melhora significativa no controle das complicações e aumento na sobrevida.

P-004A ROTINA DE ATENDIMENTO PARA FIBROBRONCOSCOPIA PEDIÁTRICA

Xavier R.; Andrade, E. F.; Hoffmann, A.; Muniz, R.V.; Hermann, K. C.; Castro, R. B.; Bortolomiol, F.; Costa, R. D.; Fraga, J.C.

HCPA, SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA, 90035-003, RAMIRO BARCELOS 2350, PORTO ALEGRE/RS.

Fundamentação: A broncoscopia possibilita o exame visual das vias aéreas e contribui não só para o diagnóstico como também para o tratamento de doenças respiratórias. O exame é indicado quando houver necessidade de estudar a anatomia e/ou a dinâmica das vias aéreas, bem como para obtenção de material (biópsia ou lavado) para diagnóstico. Em pediatria, as indicações mais frequentes são: estridor, sibilância persistente, infiltrados pulmonares crônicos ou recorrentes, atelectasias, hiperinsuflação localizada, suspeita de corpo estranho, tosse crônica, hemoptise, alterações radiológicas compatíveis com tuberculose com baciloscopia negativa, disfunção de cordas vocais e avaliação de doença pulmonar em imunossuprimidos. **Métodos:** Os objetivos deste trabalho são: 1. avaliação descritiva das rotinas empregadas no preparo e realização da broncoscopia flexível e rígida em pacientes pediátricos, visando a uniformização e otimização do atendimento; 2. organização dos conteúdos do programa de ensino da broncoscopia para os médicos residentes e contratados; 3. realização de vídeo para documentação da rotina de atendimento com fins didáticos. **Resultados:** Foram identificadas as seguintes etapas no atendimento do paciente pediátrico: 1. marcação do procedimento para pacientes ambulatoriais e internados; 2. orientação ao paciente sobre cuidados pré-exame; 3. admissão do paciente no centro endoscópico; 4. preparo do paciente; 5. anamnese pela enfermagem; 6. avaliação médica pelo pneumologista e anestesista; 7. orientação aos familiares; 8. escolha do equipamento e acessórios; 9. monitorização do paciente; 10. indução anestésica; 11. realização do procedimento e documentação por imagem; 12. identificação do material coletado para exames complementares; 13. assistência pós-operatória; 14. elaboração dos laudos e solicitação de exames complementares; 15. limpeza e desinfecção do instrumental. **Conclusão:** A sistematização do atendimento, através deste estudo, possibilitou a otimização do serviço, contribuindo para o aprimoramento da assistência ao paciente para o programa de ensino.

P-005A ASSOCIAÇÃO ENTRE REFLUXO GASTROESOFÁGICO E QUEDAS DA SATURAÇÃO TRANSCUTÂNEA DE OXIGÊNIO DA HEMOGLOBINA EM LACTENTES COM DOENÇA VENTILATÓRIA OBSTRUTIVA CRÔNICA

Meyer, R; Fischer, GB.

HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO, AV. CEARÁ, 1549. PORTO ALEGRE, RS.

Objetivo: Verificar a existência de associação entre quedas do pH esofágico e dessaturação em crianças com sintomas respiratórios obstrutivos crônicos. **Método:** Crianças até 24 meses de idade submetidos à pHmetria esofágica associada à saturação transcutânea de oxigênio durante o período noturno. **Resultados:** 44 crianças realizaram o estudo, a média de idade foi de 7,5 meses, 20% apresentaram dessaturação durante o exame. Os grupos com e sem dessaturação foram comparados pelo teste “t” com os parâmetros da pHmetria havendo diferença significativa com o IR (P<0,001), número de episódios com mais de 5 minutos (P<0,001), Índice ZMD (P = 0,025), pH médio das 24 horas (P<0,05) e pH médio nas dessaturações (p<0,05). Encontrou-se correlação significativa entre IR, número de episódios maiores do que 5 minutos e pH médio das 24 horas com o número total de dessaturações (p < 0,001); também entre o número de episódios maiores do que 5 minutos e pH médio das 24 horas em PPT com número de dessaturações em PPT (p < 0,001). **Conclusão:** Evidenciou-se uma associação significativa entre quedas do pH esofágico e ocorrência de dessaturações em lactentes que apresentavam sintomas pulmonares obstrutivos crônicos.

P-006A MORBIDADE RESPIRATÓRIA EM CRIANÇAS FUMANTES PASSIVAS

Carvalho, L.M.T., Pereira, E.D.B., Medeiros, M.M.C., Macedo, J.

UNIV. FEDERAL DO CEARÁ-MESTRADO EM CLÍNICA-FORTALEZA CEARÁ BRASIL

Introdução: crianças expostas ao tabaco têm maior morbi-mortalidade respiratória, principalmente abaixo de 5 anos. **Objetivos:** estudar os efeitos da exposição ao fumo ambiental, no trato respiratório de crianças entre zero e cinco anos de idade. **Metodologia:** estudo transversal, censitário, com 1.104 crianças, no bairro Rodolfo Teófilo, na cidade de Fortaleza. **Resultados:** 50% masculino e 49% feminino. Destas, 611 crianças eram expostas ao tabagismo ambiental, das quais 82% apresentavam morbidade respiratória. Por outro lado, das 493 crianças não fumantes passivas, 74% apresentavam morbidade respiratória. Com relação à morbidade do trato respiratório inferior, 57% das crianças fumantes passivas apresentavam sibilância (RC = 1,32; IC95%:1,04-1,68), 43% dispnéia (RC = 1,56; IC95%:1,22-1,99), asma, bronquite ou pneumonia: 29% (RC = 1,31; IC95%:1,00-1,71), 25% tosse e/ou expectoração (RC = 1,14; IC95%:0,87-1,51). O trato respiratório superior, a rinite foi mais frequente, 38% (RC = 1,46; IC 95%:1,13 -1,88). A regressão logística mostrou que as queixas respiratórias inferiores estão associadas: mãe tabagista (RC = 2,02; IC95%:1,12-3,66); pai tabagista (RC = 1,99; IC95%:1,16-3,40); mofo (RC = 1,55; IC95%:1,14-2,13) e antecedentes respiratórios (RC = 1,72; IC95%:1,26-2,35). Quanto ao trato respiratório superior, as queixas estão associadas a: antecedentes de doenças respiratórias (RC = 1,44; IC95%:1,13-1,85), mãe tabagista (RC = 1,54; IC95%:1,01-2,35). **Conclusões:** a exposição ao fumo ambiental é fator de associação para morbidade respiratória, em crianças de zero a cinco anos de idade.