

## Caso 15

### Case 15

Victor Bilman<sup>1</sup>, Renata Marcos Bedran<sup>2</sup>, Renato Gomes Campanati<sup>1</sup>, Thais Salles Araújo<sup>1</sup>, Júlio Guerra Domingues<sup>1</sup>, Hercules Hermes Riani Martins Silva<sup>1</sup>

DOI: 10.5935/2238-3182.20140115



**Figura 1** - Radiografia do tórax em PA.



**Figura 2** - Fotografia da mão esquerda do paciente.

<sup>1</sup> Acadêmico(a) do Curso de Medicina na Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.

<sup>2</sup> Médica. Pneumologista Pediátrica. Mestre. Preceptora da Residência de Pneumologia Pediátrica, Membro da equipe de Fibrose Cística, Coordenadora do Pronto-Atendimento Pediátrico e Plantonista do Hospital das Clínicas da UFMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.

## CASO

Paciente do sexo feminino, oito anos, comparece ao PA do HC-UFMG com quadro de febre, tosse produtiva, vômitos e dispneia com sete dias de evolução. Ao exame físico, apresentava baqueteamento digital, esforço respiratório,  $\text{SatO}_2$  de 67% em ar ambiente, crepitações bilaterais e difusas. Paciente em acompanhamento no ambulatório de pneumologia pediátrica, com culturas prévias de secreção de orofaringe positivas para *Staphylococcus aureus* sensível à oxacilina (OSSA), *Burkholderia cepacea* e *Stenotrophomonas maltophilia*.

Com base na história clínica e nas imagens, o diagnóstico mais provável é:

- discinesia ciliar primária;
- bronquiolite viral aguda;
- fibrose cística com exacerbação pulmonar;
- bronquiolite obliterante.

Recebido em: 10/04/2014

Aprovado em: 15/08/2014

Instituição:

Faculdade de Medicina da  
Universidade Federal de Minas Gerais  
Belo Horizonte, MG – Brasil

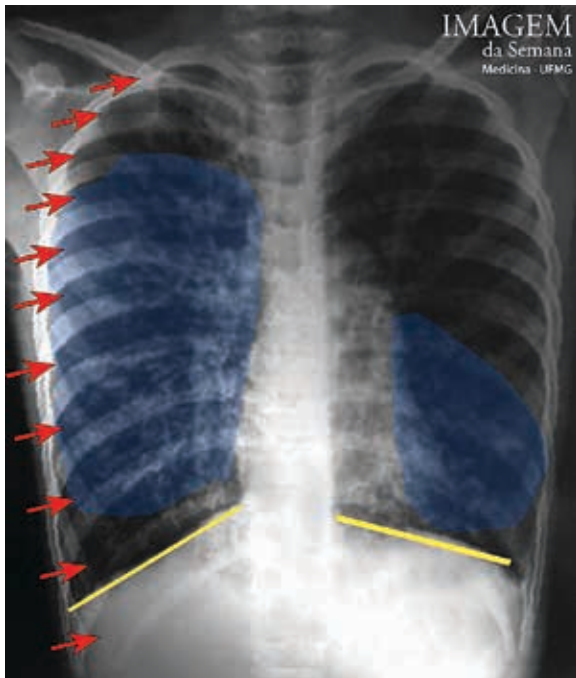
Autor correspondente:

Victor Bilman.  
E-mail: vbilman@gmail.com

## ANÁLISE DA IMAGEM



**Figura 3** - Fotografia de mão esquerda da paciente evidenciando baqueteamento digital (círculos vermelhos), alteração conhecida também como “dedos hipocráticos” ou “baquetas de tambor”, comum em pacientes com fibrose cística, devido à hipoxemia.



**Figura 4** - Radiografia do tórax em que se observa hiperinsuflação pulmonar – visibilização de 11 espaços intercostais (setas vermelhas), alargados, além de retificação das cúpulas diafragmáticas (traços amarelos). Estão também presentes opacidades reticulares (sombrias azuis) ao redor de imagens císticas nos lobos superiores, compatíveis com espessamentos peribrônquicos e infiltrados bilaterais, com evidência de bronquiectasias. Nota-se ainda área cardíaca aumentada, devido à hiperinsuflação. Em fases mais tardias pode haver aumento do índice cardiotorácico, devido ao aparecimento de cor pulmonale.

## DIAGNÓSTICO

Em pacientes com fibrose cística (FC), a exacerbação pulmonar pode se manifestar com tosse, aumento de expectoração, mudança da cor da secreção, redução do peso, hiporexia e febre. Podem ser auscultados sibilos, crepitações e roncamentos difusos.

Na discinesia ciliar primária, o paciente apresenta história de infecções de repetição do trato respiratório, otite média, bronquite e rinosinusite, devido à alteração genética no transporte mucociliar. A síndrome de Kartagener é a manifestação genética clássica da doença.

A bronquiolite viral aguda (BVA) é uma infecção de etiologia viral, prevalente até os dois anos de vida, manifestando-se predominantemente em lactentes com idade inferior a seis meses. Há acometimento inicialmente de via aérea superior, progredindo para a via aérea inferior em poucos dias. O diagnóstico é clínico e a infecção é autolimitada. Por se tratar de um quadro viral, a BVA pode recidivar.

A bronquiolite obliterante é uma síndrome de obstrução crônica do fluxo aéreo associada à lesão inflamatória das pequenas vias aéreas. Em crianças, na maioria das vezes, é precedida por infecção de vias aéreas inferiores, principalmente por adenovírus, e cursa com febre, tosse, sibilos e taquipneia.

## DISCUSSÃO DO CASO

A FC é doença autossômica recessiva crônica e progressiva que acomete as glândulas exócrinas de múltiplos órgãos. A tríade de características clínicas consiste em infecções pulmonares de repetição, insuficiência pancreática e déficit de crescimento. Não há cura para a doença, mas medidas de suporte são necessárias para retardar a evolução do dano pulmonar.

O teste padrão-ouro para diagnosticar pacientes com FC é o teste do suor. Níveis de cloro superiores a 60 milimoles por litro, em duas dosagens, associados a quadro clínico característico indicam que a pessoa é portadora da doença. Após o diagnóstico, é iniciado o acompanhamento ambulatorial multidisciplinar com pneumologista, gastroenterologista, enfermeiro, nutricionista e fisioterapeuta.

O acometimento pulmonar é o grande responsável pela morbidade. Assim, em toda consulta é realizada a análise de cultura de via aérea com aspirado traqueal, *swab* de orofaringe ou escarro desses

pacientes, visando à identificação de bactérias potencialmente patogênicas, como *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Staphylococcus aureus sensível ou resistente à oxacilina* (OSSA e ORSA, respectivamente), *Haemophilus influenzae* (HI) e complexo *Burkholderia cepacia* (BCC). A identificação e o tratamento precoces de infecções pulmonares são essenciais para retardar a evolução da doença para bronquiectasia e perda da função pulmonar.

A lesão pulmonar inicial é caracterizada pela dilatação e hipertrofia das glândulas mucosas, seguidas pelo surgimento de metaplasia, de rolhas de muco nas vias aéreas periféricas, alterações ciliares secundárias e infiltrado linfocitário na submucosa. Há evolução para bronquiectasias, com ciclos repetidos de obstrução e infecção. A insuficiência exócrina pancreática caracteriza-se por diarreia crônica, evacuações de fezes volumosas, brilhantes, gordurosas e fétidas. A esterilidade e o baqueteamento digital são outras manifestações clínicas da doença.

A sobrevida vem aumentando ao longo dos anos. Com o diagnóstico precoce pela triagem neonatal, estima-se que a expectativa de vida, que era em média de 35 anos, possa chegar a 50 anos.

## ASPECTOS RELEVANTES

- a FC é doença autossômica recessiva grave que acomete as glândulas exócrinas de múltiplos órgãos (principalmente pulmões e pâncreas);
- as manifestações clínicas mais comuns são tosse crônica persistente, diarreia crônica e desnutrição;
- o diagnóstico é feito pela história clínica e teste do suor positivo;
- ainda não existe cura para a fibrose cística;
- é importante, durante o acompanhamento ambulatorial, tomar medidas suportivas para retardar a progressão da doença.

## REFERÊNCIAS

1. Bedran R. Avaliação da colonização pulmonar e do estado nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística, antes e após a triagem neonatal [dissertação]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2012.
2. Reis JCF, Damaceno N. Fibrose cística. *J Pediatr*. 1998; 74(1):76-94.
3. Katkin JP. Cystic fibrosis: Clinical manifestations and diagnosis. In: Basow DS, editor. *UpToDate*. Waltham, MA: UpToDate; 2014. [Citado em 2014 Feb 18]. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-clinical-manifestations-and-diagnosis>
4. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Annual data report, 2011. [Citado em 2013 out 13]. Disponível em: <http://www.cff.org/UploadedFiles/research/ClinicalResearch/2011-Patient-Registry.pdf>
5. Martins M, Neves N, Estanqueiro P, Salgado M. Hipocratismo digital: quando os dedos denunciam. *Saúde Infantil*. 2009; 31(1):18-22.