DISCINESIA CILIAR PRIMÁRIA (DCP) ASSOCIADA A *SITUS INVERSUS TOTALIS* EM NEONATO: UM RELATO DE CASO

AUTORES: LAURA RICHETTI FRANZOSI, LUISA SIMONI, GABRIEL WEBER, LETÍCIA ZANELLA CATTAPAN, CRISTIANE AGOSTINI CASSANELO.

Paciente D. V. L., nascido a termo 39 + 3 semanas, peso 3230g e Apgar 9/10. No nascimento, evoluiu com cianose perioral e episódios de apneia. Ao exame, apresentava taquipneia, ausculta rude com crepitantes bilaterais e tiragens subcostal e furcular. Instalado CPAP. A radiografia de tórax apresentava infiltrado pulmonar difuso bilateralmente, coração em dextrocardia e sonda orogástrica no lado direito, achados confirmados por Ecocardiograma e Ultrassonografia de abdome. Apresentava grande quantidade de secreção espessa. Levantada a hipótese de DCP e revisando os critérios, o paciente totalizava 10 pontos no escore PICADAR.

Neonatos com disfunção respiratória precoce associada a alterações radiográficas, especialmente em presença de *situs inversus totalis*, devem ser investigados para DCP. Embora as diretrizes não determinem uma investigação padrão, sugere-se a utilização do score PICADAR. Uma pontuação ≥ 10 pontos têm uma probabilidade de teste positivo para DCP de mais de 90%. O diagnóstico definitivo se dá pela baixa produção de óxido nítrico no fluxo nasal, pela análise microscópica das vias aéreas ou pela realização de biópsia do epitélio.

Não existem recomendações com alto nível de evidência para o tratamento de DCP. Por isso, o tratamento se baseia em diretrizes para o tratamento de fibrose cística. Conclui-se, portanto, a importância de relatar os casos de DCP, a fim de facilitar o diagnóstico precoce para que estudos com melhores níveis de evidência sejam desenvolvidos, para garantir um manejo terapêutico adequado e evitar os danos da morbidade.

1. KNOWLES, MICHAEL R. ET AL. PRIMARY CILIARY DYSKINESIA: RECENT ADVANCES IN DIAGNOSTICS, GENETICS, AND CHARACTERIZATION OF CLINICAL DISEASE. AMERICAN JOURNAL OF RESPIRATORY AND CRITICAL CARE MEDICINE, V. 188, N. 8, P. 913–922, 2013.
2. LUCAS, JANE S. ET AL. DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF PRIMARY CILIARY DYSKINESIA. ARCHIVES OF DISEASE IN CHILDHOOD, V. 99, N. 9, P. 850–856, 2014.
3. GUO, ZHUOYAO ET AL. CLINICAL AND GENETIC SPECTRUM OF CHILDREN WITH PRIMARY CILIARY DYSKINESIA IN CHINA. THE JOURNAL OF PEDIATRICS, V. 225, P. 157–165.E5, 2020.
4. BEHAN, LAURA ET AL. PICADAR: A DIAGNOSTIC PREDICTIVE TOOL FOR PRIMARY CILIARY DYSKINESIA. THE EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL, V. 45, N. 4, P. 1106–1112, 2015.
5. BARBATO, ANGELO ET AL. PRIMARY CILIARY DYSKINESIA: A CONSENSUS STATEMENT ON DIAGNOSTIC AND TREATMENT APPROACHES IN CHILDREN. EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL, V. 34, N. 6, P. 1264–1276, 2009.