



REVISTA PAULISTA DE PEDIATRIA

www.rpped.com.br



RELATO DE CASO

Manifestações precoces da fibrose cística em paciente prematuro com íleo meconial complexo ao nascimento



Ieda Regina Lopes Del Ciampo*, Tainara Queiroz Oliveira,
Luiz Antonio Del Ciampo, Regina Sawamura,
Lídia Alice Gomes Monteiro Marin Torres, Albin Eugenio Augustin
e Maria Inez Machado Fernandes

Escola de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Recebido em 3 de outubro de 2014; aceito em 25 de dezembro de 2014

Disponível na Internet em 28 de março de 2015

PALAVRAS-CHAVE

Fibrose cística;
Íleo meconial;
Prematuridade

Resumo

Objetivo: Relatar o caso de um recém-nascido prematuro com íleo meconial complexo e fibrose cística.

Descrição do caso: Recém-nascido do sexo masculino nasceu de parto vaginal com 33 semanas e cinco dias de idade gestacional e apresentou desconforto respiratório e distensão abdominal grave. Foi submetido à laparotomia exploratória no primeiro dia de vida e identificado íleo meconial com peritonite secundária. Foram feitas ressecção ileal e ileostomia, com reconstrução do trânsito intestinal aos 20 dias de vida. Com 11 dias de idade, a primeira dosagem sérica de tripsina imunorreativa (TIR) foi 154ng/mL (valor de referência = 70) e optou-se pelo início da terapia de reposição oral de enzimas pancreáticas. Após 23 dias, a segunda TIR foi 172ng/mL (valor de referência = 70). Recebeu alta com 35 dias de vida com encaminhamentos à rede básica de saúde e ao serviço de referência para a detecção de fibrose cística. Foi atendido no ambulatório de triagem neonatal para fibrose cística aos 65 dias de vida e apresentava desnutrição e desconforto respiratório. O resultado do teste do cloro no suor foi positivo (126 mEq/L).

Comentários: O caso ilustra a rápida evolução da fibrose cística em um paciente prematuro com íleo meconial complexo como primeira manifestação clínica.

© 2015 Associação de Pediatria de São Paulo. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

* Autor para correspondência.

E-mail: irciampo@gmail.com (I.R.L. Del Ciampo).

KEYWORDS

Cystic fibrosis;
Meconium ileus;
Prematurity

Early manifestations of cystic fibrosis in a premature patient with complex meconium ileus at birth**Abstract**

Objective: To report a case of a preterm infant with complex meconium ileus at birth and cystic fibrosis.

Case description: A male infant was born by vaginal delivery at 33 weeks and 5 days of gestational age with respiratory distress and severe abdominal distension. The exploratory laparotomy in the first day of life identified meconium ileus and secondary peritonitis. Ileal resection and ileostomy were performed, followed by reconstruction of the bowel transit at 20 days of life. At 11 days of life, the first immunoreactive trypsinogen (IRT) was 154ng/mL (reference value = 70), and oral pancreatic enzymes replacement therapy was started. After 23 days, the second IRT was 172ng/mL (reference value = 70). At 35 days of age he was discharged with referrals to primary care and to a special clinic for CF for the determination of sweat chloride. He was received in the outpatient clinic for neonatal screening for CF at 65 days of life presenting malnutrition and respiratory distress. The sweat chloride test was performed, with a positive result (126mEq/L).

Comments: This case illustrates the rapid evolution of CF in a premature patient with complex Meconium ileus as the first clinical manifestation.

© 2015 Associação de Pediatria de São Paulo. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Introdução

A fibrose cística (FC) é a doença recessiva autossômica letal mais prevalente e atinge 1:2.000 brancos. É causada pela alteração de um gene localizado no braço longo do cromossomo 7, que codifica uma proteína de 1.480 aminoácidos, reguladora da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR), que funciona como um canal de cloro na membrana apical das células epiteliais.¹ Essa alteração resulta em uma mudança na viscosidade das secreções, com a produção de muco espesso, que leva principalmente à má absorção, perda de eletrólitos no suor e alteração das secreções pulmonares. Há mais de 1.900 mutações genéticas conhecidas, bem como genes modificadores da doença.² Essa heterogeneidade fenotípica envolve diferentes apresentações clínicas, que variam de leve a grave, as quais podem determinar um resultado letal. A apresentação clássica da FC é a doença pulmonar crônica (infecções pulmonares recorrentes), insuficiência pancreática exócrina (diarreia e desnutrição), perda de sal e síndrome de azoospermia obstrutiva.³ Nos casos sem manifestações clínicas sugestivas de FC no primeiro mês de vida, a triagem neonatal pode levar à detecção precoce e o tratamento imediato da insuficiência pancreática, das deficiências nutricionais e do comprometimento pulmonar, melhora a sobrevida e facilita o desenvolvimento de estratégias de tratamento.⁴

Menos frequentemente, o íleo meconial (IM) pode ser a primeira manifestação da FC no período neonatal e ocorre em cerca de 20% dos pacientes com insuficiência pancreática. Esse quadro clínico é causado por obstrução do íleo terminal com mecônio espesso que contém grandes quantidades de proteína. O IM complexo é uma condição grave, significativamente mais frequente em pacientes sem FC de menor idade gestacional e peso ao nascer do que em pacientes com FC. O IM é classificado como complexo quando

associado à perfuração ileal.^{5,6} Cerca de 80% dos casos de IM são devidos à FC e seria ideal fazer um teste precoce de cloro no suor antes de 48 horas de vida, embora isso não seja sempre viável.^{7,8} Crianças com IM parecem ter função pulmonar normal no diagnóstico da FC, com progressão mais lenta da doença pulmonar do que aqueles diagnosticados devido a sintomas respiratórios.^{9,10} No entanto, acredita-se atualmente que a inflamação pulmonar pode ocorrer precocemente e até mesmo preceder o início da infecção em crianças com fibrose cística recém-diagnosticada.¹¹

O objetivo do presente relato é narrar o caso de uma criança com IM complexo que apresentou má evolução inicial, apesar da suspeita clínica de FC.

Descrição do caso

Uma criança do sexo masculino foi recebida no ambulatório de triagem neonatal para FC aos 65 dias de vida. O paciente nasceu por parto vaginal, pesava 2.100g com 33 semanas e cinco dias de idade gestacional, com escore de Apgar de 6 e 9 ao primeiro e quinto minuto. A mãe era uma primígesta de 19 anos, que havia feito nove consultas de pré-natal, com sorologia negativa para infecções verticais e ultrassonografia obstétrica normal. Imediatamente após o nascimento, a criança foi levada para a unidade de cuidado intensivo neonatal devido a desconforto respiratório precoce e distensão abdominal grave. Uma radiografia simples de abdômen revelou ausência de ar na parte inferior. O paciente foi submetido a uma laparotomia exploradora, no primeiro dia de vida, que identificou IM e peritonite secundária à perfuração intestinal. Ressecção ileal e ileostomia foram feitas, seguidas por reconstrução do trânsito intestinal aos 20 dias de vida. Ele teve sepse neonatal precoce e tardia durante o período de internação e necessitou de antibioticoterapia

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4175992>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4175992>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)