

140P

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

CASO MUCOVISCIDOSE (FIBROSE CÍSTICA)

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

MUCOVISCIDOSE - APRESENTAÇÃO DE UM CASO

NOME: BRUNO A. MARESCH

MEDICINA

PEDIATRIA

FLORIANÓPOLIS, 10 de junho de 1982

ESTUDANTE 11a FASE DO CURSO DE MEDICINA
UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA.

SUMÁRIO:

RESUMO	I
INTRODUÇÃO	II
MUCOVISCIDOSE (FIBROSE CÍSTICA)	III
APRESENTAÇÃO DO CASO	IV
CONCLUSÃO	V
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	VI

I - RESUMO:

con?

Apresentamos um caso de fibrose cística numa es
colar de 8a8m, sexo feminino. Fazemos uma coorelação en-
tre a evolução da doença no caso apresentado e a biblio-
grafia colhida e conhecida. As devidas observações feitas
a partir desta comparação serão comentadas na conclusão.

II - INTRODUÇÃO

?

branca, portadora de mucoviscidose na sua forma clínica mista. x?

Temos no caso o predomínio do quadro pulmonar com bronco pneumonia, que foi motivo de internação. A paciente apresenta também desnutrição de segundo grau.

A escolar permaneceu 14 dias internada e 11 dias dos que permaneceu no hospital recebeu um esquema de Carbenicilina e Garamicina, tendo sido isolada Pseudomonas Aeruginosa da orofaringe.

III - REVISÃO BIBLIOGRÁFICA DA MUCOVISCIDOSE (FIBROSE CÍSTICA)

A Mucoviscidose (FARBER e SHACHMAN) é uma doença com base hereditária, autossômica, recessiva (Di Sant Agnese e Talamo, 1967), que atinge todas as glândulas exócrinas, incluindo as produtoras de muco, sendo de causa desconhecida. Atinge principalmente os pulmões e pâncreas, tendo ainda uma incapacidade de secretar suor hipotônico com crises de desidratação.

As glândulas são acometidas em intensidades variáveis causando com isto quadros clínicos diversos.

Existe ainda muita especulação sobre a transmissão genética e resistência de germes, e outros aspectos da doença.

Cerca de 10% das crianças com F.C., já a manifestam ao nascer, oitenta por cento até o segundo ano de vida. Existem as formas tardias e agora cada vez mais em adolescentes e adultos jovens.

Acomete igualmente ambos os sexos, raro em negros, raríssimo nos orientais, A incidência na raça caucasiana é de cerca de 1:2.000-3.000 nascidos vivos. Na população ainda encontramos 2-5% de heterozigotos assintomáticos. Em nosso meio não existem estatísticas, aparentemente é rara, talvez seja microgenação ou falta de meios diagnósticos.

A doença tem sua causa desconhecida. Para sua Patogenia conhecemos cinco teorias que mais amplamente foram discutidas: Anormalidade na secreção mucinosa, Disfunção no sistema nervoso autônomo, alguma anormalidade humoral, disfunção no transporte iônico e metabolismo anormal do cálcio nas glândulas exócrinas. Independente de qual a teoria venha explicar a causa, as lesões atingem glândulas mucosas e serosas. As secreções serosas alteram-se quimicamente, e as mucosas físico-químico. As secreções tornam-se mais espessas, e a se estagnarem nos diversos órgãos do corpo determinam fenômenos obstrutivos responsável pela maior parte dos sintomas.

As lesões podem ser mínimas sem repercussão sintomatológicas e a criança sobrevive facilmente até a adolescência ou vida adulta. Em outros casos predomina a insuficiência pancreática ou a obstrução pulmonar com intercorrência fatal.

As anormalidades encontradas são as seguintes: Secreção de um muco viscoso de características físico-químicas anormais provocando obstrução das células mucíparas isoladas ou dos ductos glandulares, um nítido aumento de excreção de Na, Cl, e K no suor

e em menor grau na saliva, aumento dos níveis de Ca e P na secreção da glandula submaxilar.

Quadro 01. Alterações das propriedades químicas e físicas das secreções glandulares.

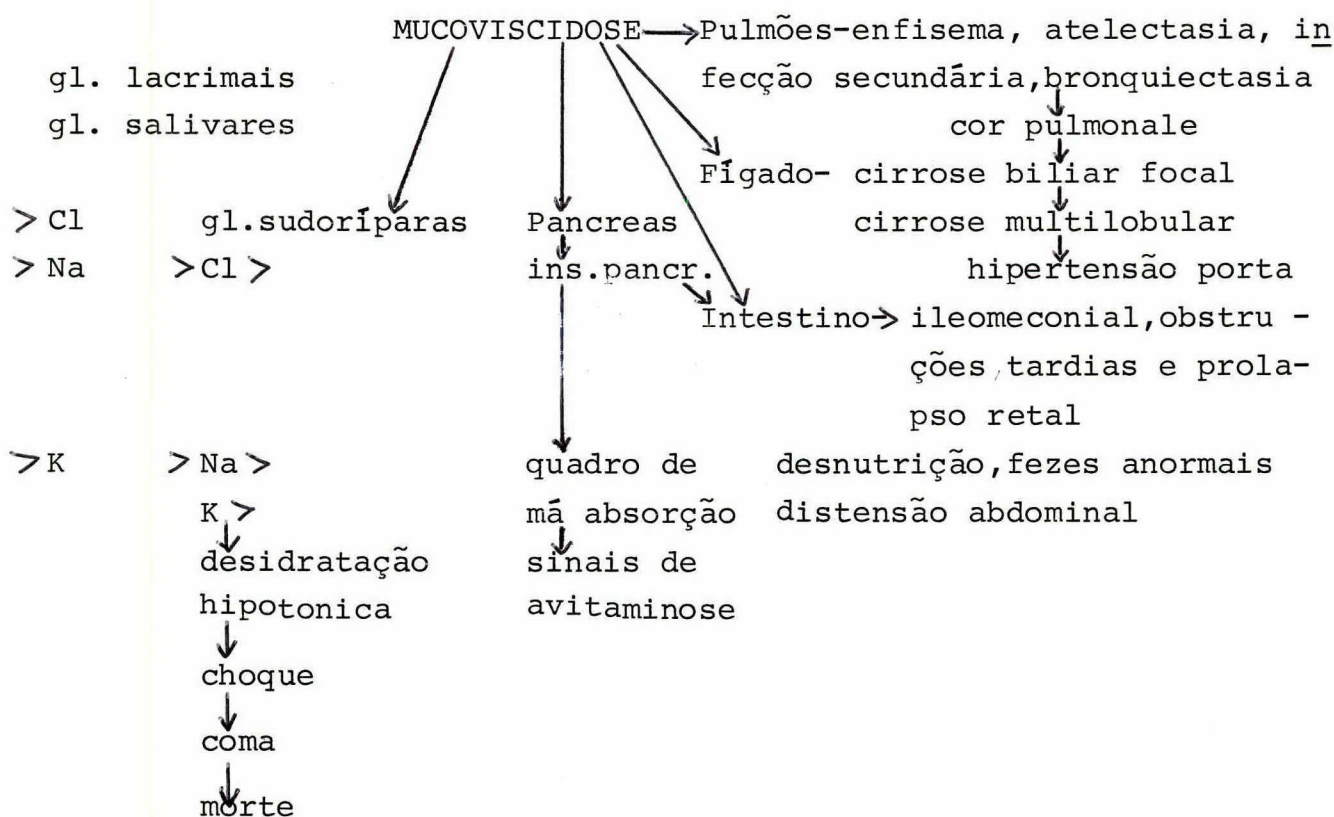
glandulas exócrinas :gl. serosas

alt. da composição química das secreções

gl. mucosas

alt. das propriedades físicas das secreções estagnação obstrução

Quadro 02. Consequências fisiopatológicas da mucoviscidose



As lesões pancreáticas são encontradas em 80% dos pacientes (órgão mais acometido). Nos casos menos severos podemos encontrar pequenas quantidades de muco provocando dilatações leves dos ácinos. Nos casos avançados temos atrofia do tecido exócrino por obstrução e fibrose progressiva. As crianças mantidas vivas com terapia adequada, possuem um pâncreas fibrosado restando ilhotas ao meio de tecido fibro adiposo. As células insulares inicialmente são poupadas, depois diminuem com o decorrer da doença. A diminuição dos níveis das enzimas lipolíticas, proteolíticas e amilolíticas do suco duode-

nal conduz a uma deficiência de ingestão de lipídeos, proteínas e H.C. em menor escala, tendo esteatorrea, azotorreia e perda de vitaminas lipossolúveis. ((A?D?K) ^{Ar})

Há também hiperabsorção de Fe, e esvaziamento rápido do estomago.

As lesões hepáticas e de vias biliares seguem o esquema básico. Os canalículos biliares sofrem obstrução por tampão minucioso. Em casos prolongados podemos ter cirrose biliar com nódulos difusos. Este acometimento grave ocorre em 2% dos casos, embora lesões menores podem ser encontrados em 25% dos casos.

Nas glandulas salivares temos uma progressiva dilatação ductal, metaplasia escamosa do epitélio de revestimento e atrofia da glandula acompanhada de fibrose.

As alterações mais importantes e de maior repercussão e gravidade se fazem para o sistema pulmonar. Estas são as mais sérias complicações desta enfermidade. Na macroscopia os pulmões podem ser atelectasicos ou enfisematosos. A deficiência de vitamina A causa metaplasia no epitélio de revestimento. As infecções repetidas causam bronquite crônica com bronquiectasia. Na microscopia temos a hiperviscosidade do muco associado a possível assimetria do movimento ciliar com acúmulo e obstrução parcial ou total dos condutos aéreos. Na fisiopatologia observamos: o acúmulo de secreções favorecem a proliferação de vermes principalmente Pseudomonas Aeroginosa e Staphylococcus aureus que produzem focos supurativos. Estes podem evoluir para bronquiectasia e atingindo o parênquima pulmonar causam Broncopneumonia. A porção superior dos pulmões é a mais comprometida.

Todas as situações descritas podem ser estacionárias ou evolutivas. O paciente portanto apresentar-se-a em quadro de insuficiência ventilatória obstrutiva e hipoventilação alveolar com obliteração capilar, acidose acidose respiratória, hipóxias associada à hipercapnia. Tudo isto quando o quadro é pulmonar.

A doença pulmonar progressiva repercute no sistema cardíaco, chegando em 10% dos casos a fibrose do miocárdio. Podemos ter então desde um pequeno aumento da pressão do ventrículo direito até sinais de insuficiência cardíaca.

O sistema geniturinário também é acometido. As glândulas da cêrvix uterina encontram-se distendidos nas meninas com íleo meconial; também dilatadas encontram-se as glândulas penianas e uretrais masculinas em doentes mais velhos, com obstrução das

vias excretoras e azoospermia. Na microscopia dos canais deferentes vesículas seminais e epidídimo nenhum revela histologia normal. A queixa de amenorréia secundária na mulher pode ocorrer.

? Não há uma nomenclatura específica para a doença nos seus diversos quadros clínicos ou critérios utilizados na determinação da gravidade.

Íleo Meconial- é a manifestação mais precoce e estabelece-se na vida intra uterina. Há retardo na eliminação do mecônio e, posteriormente, vômitos e distensão abdominal com todo o cortejo ou quadro obstrutivo intestinal.

Síndrome de Má-Absorção: Causado pela insuficiência pancreática sendo total em 80-85% ods pacientes (desnutrição, fezes anormais e distensão abdominal); 10% tem perda parcial das funções, podendo ser progressiva. 10% não apresentam evidências clínicas e laboratoriais de deficiências enzimática. Os sintomas podem aparecer desde as primeiras semanas com fezes líquidas ou mais tardiamente quando a mãe ofertar outros alimentos além de leite. As fezes são volumosas, espumosas, pálidas por causa da gordura, e muito fétidas pela decomposição proteica. O apetite pode estar aumentado (pelo rápido esvaziamento gástrico), mantido ou diminuído levemente. Há todavia, um déficit pondo estatural. As proteínas fornecem apesar de não bem toleradas um balanço nitrogenado positivo.

A absorção de triglicerídeos de cadeia longa é deficiente, enquanto que os de cadeia média e curta, não requerendo hidrólise são absorvidos. Dessa absorção seletiva resultam alterações nos quilomicrons e depósitos de gorduras destes pacientes.

Prolapso Retal - Deve-se investigar mucoviscidose nos casos isolados de prolapso retal.

? Quadro Pulmonar - Em geral aparece após o segundo semestre de vida com crises paroxísticas de tosse e sibilância que reincidem com frequência cada vez maior acompanhada de sinais de infecção respiratória. Pela conclusão bronquica temos taquipnéia, aumento do diâmetro antero posterior do tórax, hipersonoridade a percussão, expiração prolongada, cianose labial e dedo em banqueta de tambor. O escarro é escasso e eliminado com dificuldade. Por vezes as queixas aparecem no segundo ou terceiro anos de vida com tosse intensa, mas ao exame temos dedos em banqueta de tambor, lordose lombar e cifose torácica. A gravidade demonstrada ao RX é maior do que a observada na clínica. A evolução é sempre para Broncopneumonia obstrutiva progressiva.

Distúrbios do crescimento: O crescimento pondo estatural é retardado, bem como amadurecimento ósseo. O tecido celular subcutâneo é pouco desenvolvido e a musculatura hipotrófica.

Síndrome depleção salina: As alterações eletrolíticas são encontradas em 98% dos casos. Os portadores de Mucoviscidose tem grande fragilidade a temperatura, reagindo a aumentos da temperatura ambiental com sudorese intensa com perda de Cl, Na e K, com redução de 30% de NaCl com consequente hiponatremia. Isto ocorre mais no início do verão.

Para o diagnóstico baseamo-nos nos critérios de Di Sant' Agnese: Aumento da concentração eletrolítica do suor (teste do suor, deficiência ou ausência de enzimas pancreáticas na drenagem duodenal, doença pulmonar crônica com isolamento de Pseudomonas aeruginosa ou Staphylococcus aureus, história familiar de doença e déficit pondo estatural.

Exames complementares:

Dosagem de eletrólitos no suor: Normalmente a dosagem de Na e sempre maior do que a de cloro, na Fibrose cística além de ambos estarem elevados o cloro apresenta níveis maiores do que o Na. Tabela 01. Valores médios de Na e Cl em mEq/l no suor de indivíduos normais e mucoviscidóticos pelo método da iontoforese Pilocarpínica:

idade	normais		mucoviscidóticos	
1ª semana	36.8	36.5	114.0	115,0
até 17a	27.0	27.0	114,0	116,0
mais 17a	37.0	33.0	112,0	127,0

A maioria dos autores considera valores de Na e Cl acima de 60mEq/l em crianças sugestivos de mucoviscidose.

TESTE DO SUOR (1969 Gibson e Cooke-iontoforese pilocarpínica).

TESTE DO SUOR

etapa 1 COLHEITA DO SUOR - estimulação das gl. sudoríparas por iontoforese com pilocarpina.

colher o suor no local (antebraço).

etapa 2 RECUPERAÇÃO DO SUOR DA GAZE

Mã formações faríngeanas, fístulas traque-esofágica, traqueoma lãcia, bronquiectasias, corpo estranho em vias aéreas, asma bronquica, tb pulmonar grave e broncopneumonia por incompetencia imunológica.

O tratamento preconizado atua principalmente sobre as complicações digestivas e respiratórias:

Insuficiência pancreática: fazemos um tratamento supletivo com os extratos pancreáticos (os quais tem atividade enzimática variável) que atuam mais sobre a abundância e frequência das evacuações do que sobre a esteatorréia. Deve ser adequada para cada caso. Em média utiliza-se 1-3g de pancreatina/refeição 1-2g de bicarbonato de sódio (ph menor que 4.5 inibe a pancreatina). A dieta deve ser hipercalórica, hiperproteica e hipolipídica, judiciosamente ajustada à idade e tolerância do paciente. A quota calórica recomendada varia de 50-100% além do normal:

lactentes: 150-200 cal/Kg/dia

Crianças (1 a 9 anos) - 130-180 cal/Kg/dia

Sexo masculino (9 a 18 anos) - 100-130 cal/Kg/dia

Sexo feminino (9 a 18 anos) - 80-110 cal/kg/dia

A quota proteica corresponde 2-2.5 vezes ao normal:

Lactentes - 4 g/Kg/dia

Crianças maiores - 3g /Kg/dia

Adultos jovens - 2.5-3 g/Kg/dia

A ingestão de gorduras deve variar com a idade, ingestão calórica e grau de intolerância. A restrição rígida deve ser evitada.

Lactentes - taxa normal de gorduras: 30-60g/dia;

Taxa moderada de gorduras: 30-50g/dia;

Taxa baixa de gorduras: 30-40g/dia;

Crianças de mais idades: taxa normal de gorduras 50-12g/dia;

Taxa moderada de gordura: 50-70g/dia;

Taxa baixa de gordura: 30-50g/dia;

Os hidrolisados de caseína são bem tolerados sobretudo nos primeiros meses de vida.

Preparados a base de soja são contra indicados, pois seu uso pode levar ao edema por hipoproteïnemia.

Os triglicerídeos de cadeia média diminuem a esteatorréia.

Produtos vitamínicos em dispersão aquosa são úteis, principalmente a vit K, e vitamina E (50 UI/dia).

Quadro Pulmonar: Iniciamos com a drenagem de brônquios

que pode ser realizada com fluidificação ou mobilização das secreções. A fluidificação está atualmente em desuso pela sua pouca efetividade. Os aerossóis não alcançam as dicotomias mais periféricas e há perigo de inalar germes patogênicos, mas quando realizada pode ser utilizado Fluimucil (N-Acetil-Cisteína-mucolítico) à 10% em água destilada. Já a mobilização é feita com drenagem postural, sessões de tosse após aerosol, e ginástica respiratória. A aspiração brônquica deve ser reservada a casos mais rebeldes. Codeína e outros medicamentos que suprimem a tosse são contraindicados. Atividades físicas nos adultos como corrida e natação (exceto mergulho) são indicados.

Tratamento e prevenção das infecções: Em primeiro lugar aumentamos as medidas higiênicas, e se possível isolamos o paciente. Imunizações ativas com BCG e vacina da gripe, globulinas hiperimunes ou gamaglobulinas são utilizados principalmente nos dois primeiros anos de vida. Devemos tentar erradicar todos os focos possíveis de infecção como: sinusite, amigdalite, adenoidite, dentição. O uso de Antibióticos é sistemático sendo geralmente em doses elevadas e por um período de 12-21d. Pela alta frequência da Pseudomonas Aeruginosa, Staphylococcus aureus e de resistência nem sempre é fácil controlar uma intercorrência como BPN nos pacientes com Fibrose Cística.

Apresentamos a utilização de antibióticos da seguinte forma: Nas infecções de Vias aéreas Superiores e agudas: Ampicilina 10d (Antibiótico de largo espectro) sem identificar o germe. Nas infecções bronquicas e pulmonares identificamos o germe e realizamos o antibiograma.

No caso de depressão respiratória podemos nos valer da oxigenioterapia, mas esta deve ser prudente. A Exérese pulmonar é rara pela natureza generalizada da patologia, sendo indicada limitada a uma atelectasia que se cronifica.

Outras intercorrências e seus tratamentos são:

Íleo Meconial: o íleo meconial puro deve ser tratado clinicamente enquanto que o complicado é tratado cirurgicamente. O tratamento clínico feito para dissolver o tampão mucoso é realizado sob a forma de enema (diatrizoato de metil glucomina pura, 60 a 90 ml ou N-Acetil-Cisteína adicionada de o pacificante hidrossolúvel) e gastróclise com N-Acetil-Cisteína a 10%, adicionado de extrato pancreático.

Prolapso Retal: redução manual e tratamento clínico.

Cirroze Hepática: em casos avançados e exigindo tratamento específico.

Coração: necrose miocárdica e Insuficiência cardíaca Direita devem ser tratados conforme esquemas especiais.

Não há cura para a Fibrose Cística, mas uma terapêutica intensiva iniciada precocemente permite controlar a moléstia, prevenindo lesões irreversíveis dos pulmões e torna possível para muitos pacientes ter vida relativamente normal, feliz e produtiva.

A evolução varia conforme o quadro básico. Nos casos em que as manifestações clínicas são exuberantes, ela é progressiva, grave e fatal.

O prognóstico tem melhorado com advento de novas descobertas terapêuticas, mas a sobrevida ainda é mau sendo de 5-10 anos 50% das crianças morre antes dos 10a e 80% antes dos 20 anos e a grande maioria antes dos 30 anos.

Hemorragia intestinal por hipertensão portal e de pleção salina no verão são perigos complementares.

A maturação sexual ocorre normalmente, porém com atraso. Poucas mulheres com esta doença têm dado à luz crianças sadias, sendo 20% a taxa de sua fertilidade. Apenas 2-3% dos homens portadores de mucoviscidose sintomática são férteis.

No campo da profilaxia, poderíamos instituir testes para descobrir os heterozigotos, mas isto ainda é impossível em nosso meio.

X Também deve haver uma equipe multidisciplinar composta pelo pediatra, psiquiatra, psicólogo e familiares unindo esforços para suavizar o sofrimento do paciente.

IV - APRESENTAÇÃO DO CASO

Escolar, 8a8m, sexo feminino, branca, procurou esta entidade nosológica queixando-se de tosse com expectoração amarelo-esverdeada e febre. Na história acrescentaram-se os seguintes dados: Há sete dias a paciente apresenta tosse com expectoração amarelo-esverdeada acompanhada de gemência, dispnéia, ortopnéia, astenia e - anorexia. Há dois dias houve piora do quadro clínico com hipertermia.

A paciente é portadora de uma pneumopatia crônica. Esteve internada por três vezes neste hospital pelo mesmo problema.

Ao proceder do exame físico constatou-se:

T 37°C fc 124bpm FR 44mrpm PA 10/4mmHg P 27Kg

Est. 1120cm PC 50cm PT 61cm PA 47cm

ORL - coriza serosa, amígdalas aumentadas com pontos purulentos, faringe hiperemiada, otoscopia sp.

A. Pulmonar - M.V. presente e assimétrico, aumento do diâmetro ântero-posterior, estertores crepitantes e subcrepitantes.

A. Cardiovascular - Bulhas rítmicas e normofonéticas.

A. Digestivo - Ausências de Visceromegalia.

Os exames complementares solicitados foram os seguintes :

1 - Parcial de Urina: normal

2 - Parasitológico de Fezes: negativo.

3 - Bacterioscopia de secreção colhida em orofaringe: Poucas células epiteliais, raros leucócitos, poucos bacilos Gram positivos, roros cocos gram positivos, poucos bacilos gram negativos poucos diplococos gram negativos.

4 - Antibiograma : material colhido foi secreção de orofaringe e na bacterioscopia: poucas colonias de Pseudomonas aeruginosa, poucas colonias de Klebsiella pneumoniae. Numa bacteria de 26 antibioticos apenas a Kanamicina, Rifampicina e Neomicina mostraram-se sensíveis.

5 - PPD: zero mm.

6 - Exame de escarro: Raríssimas colonias de Pseudomonas aeruginosa, raras colonias de streptococcus beta haemoliticus, e poucas colonias de Klebsiella pneumoniae. Kanamicina. Rifampicina e Neomi

cina mostraram sensibilidade.

7 - Hemograma e Coagulograma: Eritrócitos 5,1 milhões/mm³

Ht-41% Hb 13,6g/dl sem alterações eritrocitárias.

Leucograma - leucocitose 12.100, granulações tóxicas nos neutrófilos.

8 - Glicemia 72 mg/dl.

No estado nutritivo encontramos uma desnutrição de segundo grau que é facilmente identificada no gráfico (1).

Hipoteses diagnósticas: a paciente já era conhecida como portadora de mucoviscidose, com isto presumiu-se logo que o quadro pulmonar era uma intercorrência e seu agente seria Pseudomonas Aeruginosa ou Staphylococcus aureus e de difícil manejo clínico.

O Plano inicial de ação estabelecido foi:

1) Dieta hiperproteica, hipolipídica, acrescentando-se triglicerídeos de cadeia média.

2) S.G. 5%-500 ml-6gts/min.

3) Carbenicilina 500 mg EV 6/6h.

4) Nebulização com S.F. 5ml

com garamicina 10mg-1ampola 6/6h.

5) Tapotagem c/ drenagem postural após nebulização.

6) Garamicina - 40mg IM de 12/12h.

7) Digoxina 4gts. às 8h e às 20hs

8) Sinais Vitais.

Durante os dias internados fez seis picos febris (gráfico 2).

No terceiro dia de internação acrescentou-se peptopancrease na dosagem de 10gts antes da refeição.

A carbinicilina e garamicina foram retirados no 11 dia de internação.

Paciente recebeu alta no 14º dia, tendo recebido seguinte prescrição no dia 13.

1) Dieta hiperproteica, hipolipídica, acrescentando-se triglicerídeos de cadeia média.

2) Peptopancrease 10 gts v.o. antes das refeições.

3) Nebulização com s.f. 5ml e garamicina 10mg-1 ampola de 6/6h.

4) Tapotagem e drenagem postural após nebulização.

5) Digoxina 4 gts v.o. 8h e 20 h.

6) Oferecer líquidos.

7) Sinais Vitais.

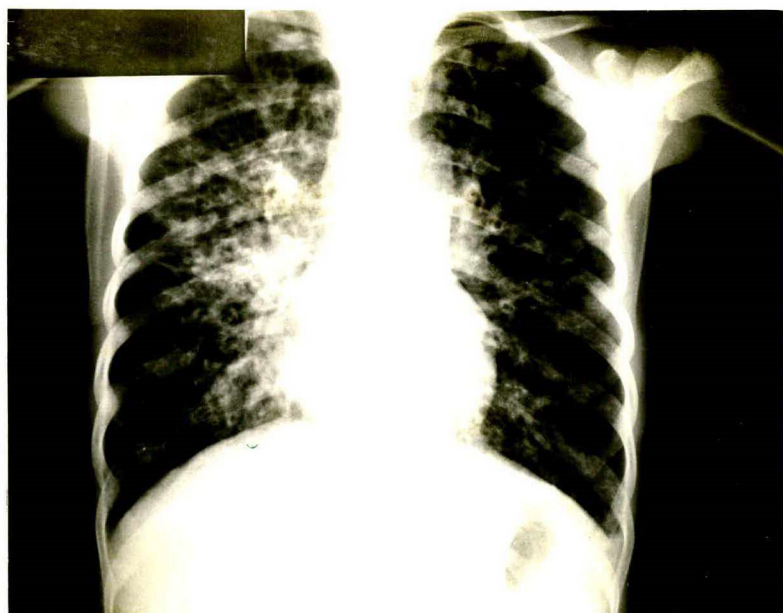
No dia da Alta o quadro Pulmonar estava assim: Murmúrio Vesicu pre

sente e assimétrico, mais intenso em hemitórax esquerdo, principalmente em região anterior. Estertores de pequenas e médias bulhas em ápice direito de tórax e na região anterior estertores de médios e grossas bulhas.

OBS:- A digoxina foi mantida pelo antecedente de Insuficiência cardíaca apresentado em 15/03/82 quando foi solicitado o ECG com o seguinte laudo: Taquicardia Simisal, alterações difusas da repolarização ventricular e sobrecarga ventricular direita.

Sinais Vitais no dia da alta:

T-36.6°C 104bpm FR 30mrpm PA 100/70



RX - PA e Perfil da paciente.

As radiografias em ântero-posterior e perfil do tórax MOSTRAM SINAIS de hiperinsuflação pulmonar, espessamento peribrônquico difuso. Não há evidências de envolvimento pleural.

V - CONCLUSÃO:

O prognóstico da fibrose cística tem progredido nos últimos anos. Por isto após a introdução antibioticoterapia a sobrevida não tem uma espera tão dramática. Os autores calculam que em países europeus como a Alemanha Ocidental 50-60% dos pacientes hoje nascidos atingem a vida adulta. Para esta melhora de prognóstico muitos fatores tem surgido nestes anos, assim por exemplo uma terapêutica polipragmática bem executada e um diagnóstico mais precoce.

O caso apresentado enquadra-se tipicamente com toda literatura conhecida. A exacerbação do quadro pulmonar (principal causa da morte) foi desta vez controlada, mas sabemos que cada episódio trará mais dificuldades para ser debelado.

A terapia com Antibióticos é imprescindível pela evolução severa da doença e pela susceptibilidade apresentada pelos portadores de Fibrose Cística a germes oportunistas e principalmente *Pseudomonas Aeruginosa* e *Staphylococcus aureus*.

Nos pacientes com Mucoviscidose parece haver predisposição genética para que a *Pseudomonas* produza uma cápsula mucóide causando resistência.

Uma alimentação balanceada, consistente, hipercalórica, hipolipídica por um período definido tem efeito positivo sobre o crescimento. A nutrição adequada favorece o status respiratório do paciente e este por sua vez sobre o status clínico.

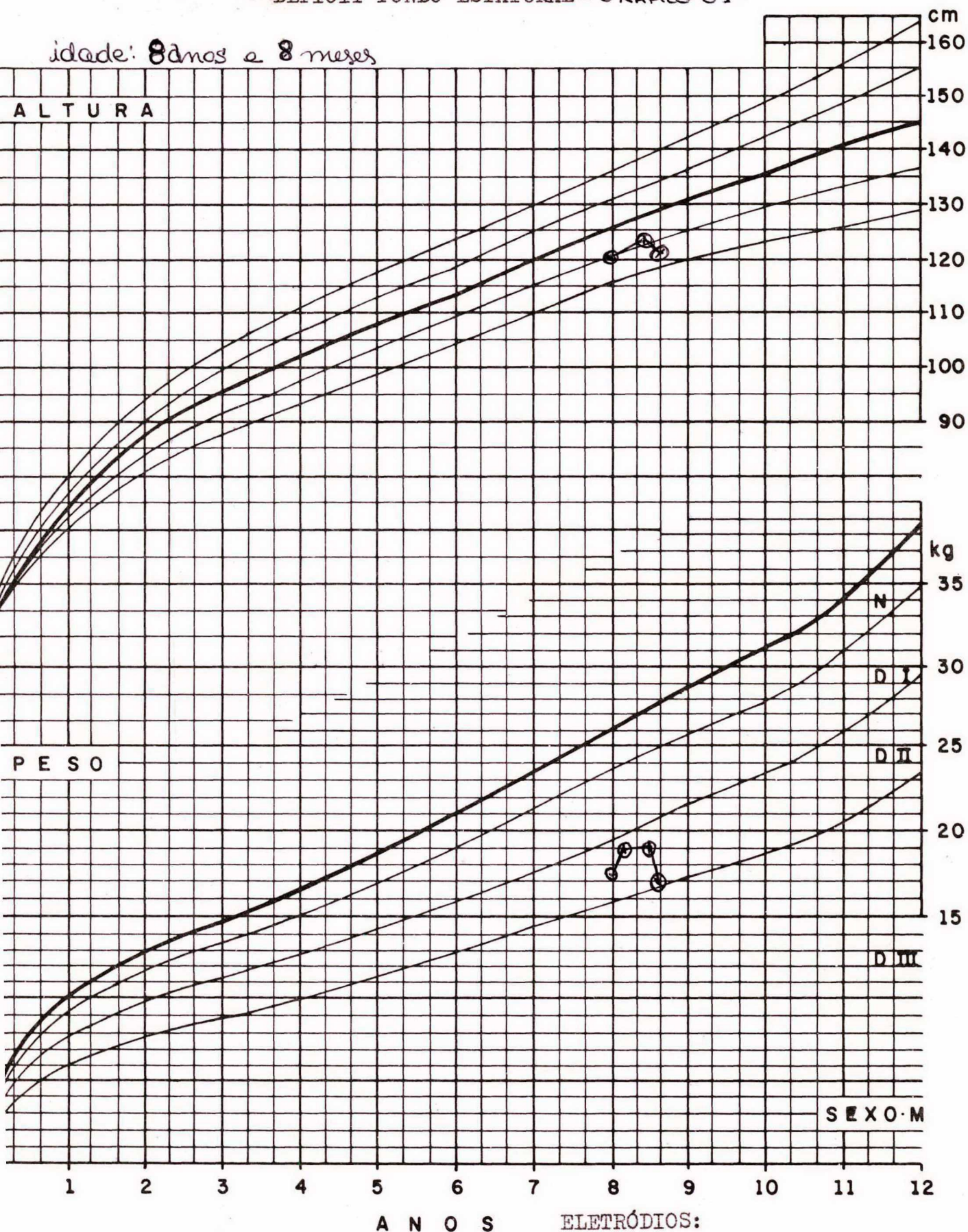
VI - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Allan L. C, Katharine J. Desmond, Joseph Milic-Ventilation, Respiratory Center Output, and Contribution of the Rib Cage and Abdominal Components To Ventilation During CO₂ Rebreathing in Children With Cystic Fibrosis. *American Review of Respiratory Disease*. vol. 124(5), p. 526-30, 1981.
2. A. Macone e colabs. Mucoïd Escheria Coli in Cystic Fibrosis, *Munchener medizineche Wochenschrift*, p.1275-356, 1981.
3. Beaudry, Marks, Mc Dougall, et al. Is Anti-Pseudomonas/Therapy Warranted in Acute Respiratory Exacerbations in Children With Cystic Fibrosis ? *The Journal of Pediatrics*, vol.97(01),p. 144-47. 1980.
4. Boxerbaum, M.D., Isolation of rapidly Growing Mycobacteria in Patients With C.F. *The Journal of Pediatrics*, vol.96(4),p.689-91, 1980.
5. Cecil Loeb, Doenças do Pâncreas, in Tratado de Medicina Interna 14 edição, Rio de Janeiro, Interamericana 1977, p.1583-84.
6. Chipps, Alderson, Roland et al. Noninvasive Evaluation of Ventricular Function in C.F. *The Journal of Pediatrics*, vol.95(03) p.379-84, 1979.
7. C. J. L. Newth, & Mary L.C, R.S. Fowler, David L.G, Don Gross, and Ian Mitchell, Thalium Myocardial Perfusion Scans for Assessment of Right Ventricular Hypertrophy in Patients With C.F. vol. 124(04), 198463-68, 1981.
8. Dani P. Castro, Anomalias Congênitas. in Gastroenterologia, Rio de Janeiro, Guanabara Koogan S.A., 1978, p. 771-83, il.
9. Dorina Barbieri, Mucoviscidose (fibrose Cística)-Clínica Pediátrica, vol 2(01), p. 40-51, 1977, il.
10. Desai and Nousia - False Negative Meconium test results in screening for C.F. *The Journal of Pediatrics*. vol. 91(03), p. 447-48, 1977.
11. Durie, Newth, Forstner, et al. Malabsorption of Medium Chain Tryglycerides in infants With C.F. Connection With Pancreatic enzyme Supplements. vol. 96 (05), p. 862-64, 1980.
12. E. J. Zerbini- Cistos do Pâncreas, in Clinica Cirurgica Alipio Correa Neto, 3ª edição, São Paulo, vol. 5, p. 1974.

13. Fischer, Scwachman, and Wepsic. Brain Abcess and C.F. The Journal of Pediatrics, vol. 95, p. 385-88, 1979.
14. Goodman & Gilman, Agents Antimicrobianos, in As Bases Farmacológicas da terapêutica, 5ª edição, Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, p. 1059.
15. J.M. Sturgess, The Chest Mucous Secretions in the Respiratory Tract, The Pediatric Clinics of North America, vol 26 (03), p. 497-99, 1979.
16. Lippe, Sperling, And Dooley, Pancreatic Alpha and beta cell Functions in C.F. The Journal of Pediatrics. Vol.90 (05), p. 751-55, 1977.
17. Marcondes, P.Alcantara, Patologia do Aparelho Digestivo e do Pancreas, in Pediatria Básica, 6ª edição, São Paulo, Sarvier 1978, p. 1282-91, il.
18. P.F. de Oliveira Filho; Pneumonias de repetição: diagnóstico diferencial, Journal de Pediatria/ vol. 48 (6), p. 335-38, 1980.
19. Ricardo U.S. & Robert C.S, Patricia A.C., Stephen H. Palma, Changes in Lymphocyte Reactivity to Pseudomonas Aeruginosa in Hospitalized Patients With Cystic Fibrosis, American Review of Respiratory Disease, vol. 123 (01), p. 37-41,1981.
20. Robbins, Doenças da infância, in Patologia Estrutural e Funcional, Rio de Janeiro, Interamericana, 1975, p.505-07.
21. Shepherd, Cooksley, and Domwielle Cooke, Improved Growth and clinical, nutritional, and respiratory changes in response to nutritional therapy in C.F. The Journal of Pediatrics, vol. 97 (03), p. 351-57, 1980.

DÉFICIT PONDO ESTATURAL - GRÁFICO 01-

idade: 8 anos e 8 meses



antes:

YUNES, J. & MARCONDES, E. - Classificação da Desnutrição. Rev. Hosp. Clín. Fac. Med. São Paulo 30: 484, 1975.

MARCONDES, E. - Conceito e Classificação dos Distúrbios do Crescimento. Rev. Hosp. Clín. Fac. Med. São Paulo 30: 490 - 494, 1975.

TCC
UFSC
PE
0140

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0140

Autor: Maresch, Bruno A

Título: Mucoviscidose : apresentação de



972805305

Ac. 253783

Ex.1 UFSC BSCCSM