

CBS - (14072) - UM DESAFIO TERAPÊUTICO: HEMOPTISES RECORRENTES NA FIBROSE QUÍSTICA

Ana Raquel Henriques¹; Cláudia Varandas²; Carolina Constant^{3,4}; Luísa Lobo⁵; José Diogo Martins⁶; Celeste Barreto^{1,4}; Teresa Bandeira^{3,4}; Luísa Pereira^{3,4}

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE; 3 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 5 - Serviço de Imagiologia, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE; 6 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, EPE

Introdução

As hemoptises constituem uma complicação comum na fibrose quística (FQ), podendo ser escassas a maciças. Ocorrem sobretudo em contexto de agudização respiratória e doença moderada/grave, sendo raras em idade pediátrica. A maioria é autolimitada e responde ao tratamento conservador, em casos selecionados pode ser necessária embolização percutânea de artérias brônquicas (EAB).

Descrição do caso

Rapariga de 11 anos com FQ, homozigótica para a mutação *F508del*, com manifestações pulmonares e gastrointestinais. Múltiplos internamentos por agudizações respiratórias com necessidade de antibioticoterapia endovenosa. Colonizada por *Stenotrophomonas maltophilia* multirresistente e *Aspergillus fumigatus*, sob terapêutica dirigida com minociclina e colistina desde 2016 e 2018, respetivamente. Espirometria com perturbação ventilatória brônquica e bronquiolar moderada/grave e compromisso da capacidade vital, estável ao longo dos anos. Internamentos repetidos aos 11 anos por hemoptises em moderada quantidade, agudização respiratória e perda ponderal significativa, ciclos de antibioticoterapia endovenosa, corticoterapia oral e ácido aminocapróico e vitamina K.

Angio-TC tórax mostrou tortuosidade das artérias brônquicas e área de densificação em “vidro despolido” no segmento apical do lobo inferior esquerdo, podendo corresponder a hemorragia alveolar e bronquiectasias tubulares e quísticas já conhecidas.

Decidido, em equipa multidisciplinar, EAB seletiva realizada com microesferas de 500µm no Hospital de Santa Marta, com resolução transitória das hemoptises. Por recorrência após duas semanas, segundo a doente em localização diferente, em Fevereiro/2019 iniciada, após aprovação, terapêutica com Lumacaftor+Ivacaftor (Orkambi®), com melhoria na drenagem das secreções brônquicas, sem registo de episódios de hemoptises ou efeitos adversos até à data.

Discussão

A abordagem das hemoptises ligeiras/moderadas não reúne consenso. EAB tem sido descrita como possível opção terapêutica nas hemoptises recorrentes, com sucesso neste caso. A embolização seletiva, apesar de mais conservadora, está associada a um risco aumentado de recorrência em outras localizações, tal como neste caso. A terapêutica com Orkambi®, recentemente aprovada, demonstrou eficácia na melhoria das hemoptises.