O QUE É A DISCINÉSIA CILIAR PRIMÁRIA ou DCP?

Informação para pacientes com DCP e seus cuidadores

Esta informação foi criada pelos membros do consórcio 'Bestcilia', com base nos materiais do 'PCD Support Group' no Reino Unido (disponível em www.pcdsupport.org.uk). Gostaríamos de lembrá-lo que, de momento, não existe nenhuma terapia para DCP.
O projeto 'Bestcilia' recebeu financiamento do programa FP7 da União Europeia (convénio n° 305404).

O que é a DCP?

A discinesia ciliar primária (DCP) é uma doença hereditária que causa infecções frequentes pulmonares, sinusais e ao nível do ouvido. A causa destas infecções crónicas é a motilidade (movimento) defeituosa ou ineficaz dos cílios – pequenas projeções que revestem as vias aéreas respiratórias no pulmão e no nariz.
Através de seu movimento coordenado, os cílios ajudam a manter as vias aéreas livres de partículas indesejadas, excesso de muco e bactérias, varrendo-o para as vias aéreas maiores e para a garganta, onde pode ser removido por tosse ou deglutição. Na DCP, o movimento ciliar fica comprometido e ineficaz, fazendo com que o muco e as bactérias fiquem presos nas vias aéreas, onde podem causar infecções. Com o tempo, este processo pode levar à destruição das vias aéreas (ou brônquios), levando a uma condição de dano permanente das vias aéreas conhecida como "bronquiectasia" e, em última análise, à destruição dos pulmões.

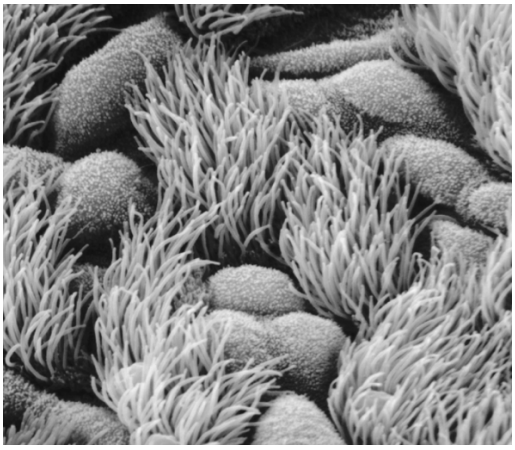

Figura 1. Células com muitos cilios microscópicos revestem as vias respiratórias

Os sintomas de DCP também afetam o sistema reprodutivo. A infertilidade, que afeta cerca de 50% dos pacientes do sexo masculino, é causada pelo movimento comprometido dos flagelos dos espermatozoides (que são um tipo de cílios mais longos). Os cílios também revestem as trompas de falópio nas mulheres e a motilidade ciliar ajuda a mover o óvulo para a fertilização. O comprometimento da motilidade ciliar em mulheres com DCP pode interferir nesse processo, levando à subfertilidade (fecundidade reduzida) ou infertilidade.

Aproximadamente metade de todas as pessoas com DCP, têm os órgãos internos estão mal posicionados, na maioria das vezes num arranjo em imagem espelho conhecido em medicina como *situs inversus*. Isso acontece porque os cílios desempenham um papel importante no posicionamento dos órgãos internos quando o embrião se desenvolve no inicio da gravidez. Quando os cílios não funcionam corretamente, como na DCP, e não podem desempenhar esse papel importante no desenvolvimento embrionário, a colocação dos órgãos é determinada aleatoriamente, resultando em problemas de posicionamento dos órgãos internos.

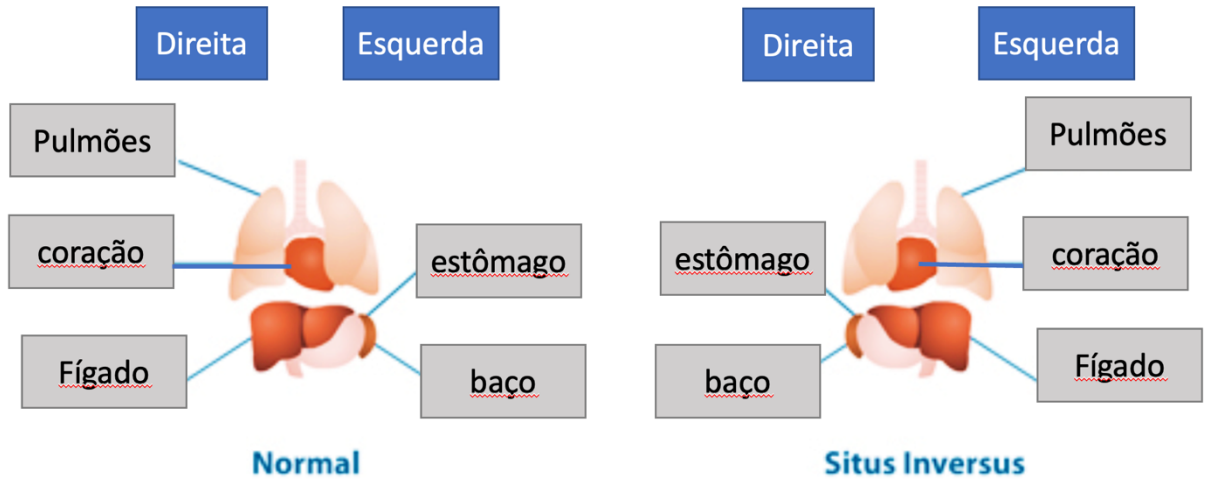

Figura 2. A posição dos órgãos internos. Normal e em espelho (*situs inversus*).

Quando a DCP resulta em *situs inversus*, diz-se que o paciente tem "síndrome de Kartagener" em homenagem ao Dr. Manes Kartagener que em 1933 descreveu uma síndrome tripla com bronquiectasia, inflamação crónica dos seios nasais com pólipos nasais e *situs inversus*. Agora, sabemos que a DCP é a causa subjacente para os sintomas observados pelo Dr. Kartagener e que a síndrome de Kartagener é na verdade apenas um subconjunto da DCP.

O que são cílios e qual é o seu papel na PCD?

Os cílios são estruturas microscópicas finas, semelhantes a cabelos, encontradas na superfície de quase todas as células humanas. Existem diferentes tipos de cílios que desempenham funções diferentes. Os cílios afetados na DCP são cílios móveis. Eles estão presentes em grande número na superfície das vias aéreas respiratórias (nariz, seios nasais, brônquios), dutos reprodutivos (trompas de Falópio) e no revestimento de espaços abertos no cérebro chamados ventrículos. Os flagelos, as estruturas semelhantes a chicotes que ajudam os espermatozoides a moverem-se, também são um tipo de cílios móveis.

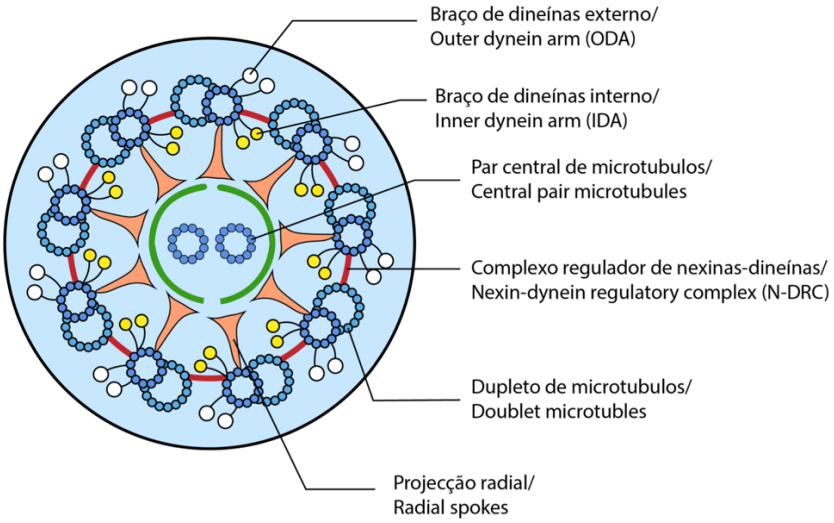

Figure. 3. Corte transversal de um cílio respiratório

Os cílios móveis têm uma estrutura interna ou 'ultraestrutura' que ajuda a determinar a sua função. O aparelho respiratório inclui o aparelho respiratório superior (cavidade nasal, seios da face, ouvido médio, trompa de Eustáquio do ouvido e garganta) e aparelho respiratório inferior (grandes e pequenas vias aéreas do pulmão). As vias aéreas dos aparelhos respiratórios superior e inferior são cobertas com um tipo especial de tecido chamado “epitélio ciliado.” Este tecido único é composto por células que são densamente cobertas por cílios, com cada célula tendo aproximadamente 200 cílios. Isto equivale a cerca de um bilião de cílios por cada centímetro quadrado no aparelho respiratório!

Os cílios respiratórios são cobertos por uma camada de muco e o seu papel é baterem de forma coordenada de forma a moverem o manto de muco, que por sua vez serve para reter impurezas indesejadas, em direção às grandes vias aéreas e à garganta, onde o muco pode ser removido por tosse ou deglutição. Essa atividade coordenada é conhecida como “limpeza mucociliar” e em

pessoas saudáveis é um sistema extremamente eficiente para manter as vias aéreas desobstruídas. Quando a depuração mucociliar é interrompida por muco que é muito pegajoso e difícil de mover (como na fibrose cística) ou quando a motilidade ciliar é deficiente (como na DCP), o muco e as impurezas das vias aéreas não são removidos com eficiência e acumulam-se nas vias aéreas resultando em infecções e inflamações crónicas do aparelho respiratório. Com o tempo, infecções crónicas causam danos permanentes, principalmente nos pulmões.

Os flagelos são responsáveis pelo movimento dos espermatozoides masculinos. Quando os flagelos apresentam defeitos de motilidade, os espermatozoides perdem a capacidade de se mover, o que reduz a sua probabilidade de alcançar um óvulo para fertilização. Como as células ciliadas também são encontradas no revestimento da trompa de Falópio, as mulheres com DCP podem apresentar fertilidade reduzida ou gravidez ectópica devido à falha dos cílios em mover efetivamente o óvulo através da trompa de Falópio.

A atividade dos cílios móveis também é importante enquanto o embrião se forma no útero. Existe um tipo especial de cílios móveis, chamados “cílios nodais”, que estão presentes em células especiais que formam uma estrutura chamada “nó embrionário”, que só aparece num momento muito inicial das nossas vidas enquanto embriões. Os cílios nodais giram, em vez de baterem para trás e para a frente. Este movimento giratório é fundamental para direcionar o desenvolvimento e o arranjo dos órgãos internos durante o desenvolvimento embrionário. O corpo humano é assimétrico por dentro, o que significa que existem diferenças entre os lados direito e esquerdo. Por exemplo, o fígado é geralmente encontrado no lado direito do corpo e o baço no lado esquerdo. O coração é um exemplo disso, estando mais do lado esquerdo. Os lados direito e esquerdo do coração são estruturalmente diferentes e desempenham papéis diferentes. O processo para determinar a "lateralidade" durante o desenvolvimento é complicado e os cílios móveis são uma parte importante desse processo. Quando os cílios móveis não funcionam de forma eficaz durante esta fase, o posicionamento do órgão pode ser afetado. Na DCP, cerca de metade de todos os pacientes terão um arranjo de órgãos que é diferente do posicionamento típico de órgãos. A maioria terá um arranjo completamente invertido com órgãos em imagem espelho, condição denominada *situs inversus totalis*, ou apenas *situs inversus*.

Quais os sintomas causados pela DCP?

Para muitos pacientes com DCP, os sintomas estão presentes no período do recém-nascido: as secreções podem bloquear o nariz, o bebé pode ter de se esforçar para respirar e/ou tentar tossir e partes dos pulmões podem não insuflar completamente ou entrar em colapso, uma condição conhecida como “atelectasia.” Frequentemente, os bebés com DCP são diagnosticados com síndrome de desconforto respiratório neonatal ou inflamação pulmonar do recém-nascido.

Com o tempo, a tosse crónica desenvolve-se e ocorrem infeções graves frequentes das vias respiratórias. As vias respiratórias superiores (seios nasais, nariz e ouvidos) também são afetadas e a maioria das pessoas com DCP tem obstrução crónica do nariz com infeções de muco e sinusite. Desde muito cedo, os adenóides aumentam de tamanho e desenvolvem-se infeções frequentes do ouvido interno. Para tratar estes problemas, muitas vezes os adenóides são removidos e tubos

de ventilação são inseridos nos ouvidos. Estes procedimentos infelizmente não curam o problema subjacente e podem não melhorar os sintomas. Em muitos casos, a inserção dos tubos pode resultar numa inflamação crónica do ouvido médio. A acumulação crónica de líquido no ouvido médio causa perda auditiva em várias crianças com DCP, mas geralmente melhora espontaneamente no final da infância.

A doença pulmonar na DCP é o foco principal do tratamento porque a infeção crónica e a obstrução das vias aéreas com muco podem levar a cicatrizes permanentes e à destruição das vias aéreas (uma condição chamada bronquiectasia). As áreas danificadas do pulmão são mais propensas a infeções eà acumulação de muco podendo levar a um ciclo vicioso de infeção, inflamação e danos.
O plano de tratamento para pacientes com DCP não é igual para todos porque a doença varia muito entre os indivíduos. A maioria dos pacientes manifesta os sintomas da doença logo após o nascimento, mas alguns pacientes podem não apresentar os primeiros sintomas até mais tarde.

Quais são os outros órgãos que também podem ser afetados?

A DCP afeta partes do corpo que dependem da atividade dos cílios móveis, como o sistema respiratório e o sistema reprodutivo. Como mencionado acima, problemas de arranjo de órgãos podem ocorrer como resultado de uma deficiente motilidade ciliar durante o desenvolvimento do embrião, particularmente situs inversus.

Situs inversus geralmente não afeta a função dos órgãos nem causa preocupações médicas adicionais. No entanto, uma pequena percentagem de pacientes com DCP (5-10%), com problemas de posicionamento de órgãos não têm situs inversus completo. Em vez disso, podem ter um desarranjo de órgãos mais sério, por exemplo, órgãos ausentes ou duplicados ou localizados de forma aleatória. Quando isto ocorre, é conhecido como 'situs ambiguos' ou 'heterotaxia' e estas condições podem resultar em problemas médicos adicionais. Por exemplo, a DCP com heterotaxia é muitas vezes correlacionada com defeitos cardíacos complexos, exigindo intervenções cirúrgicas. Nesses pacientes, os sintomas da doença cardíaca são muitas vezes tão graves que os sintomas da DCP podem ser negligenciados e o diagnóstico pode ser severamente atrasado.

Como é diagnosticada a DCP?

O diagnóstico de DCP é extenso, caro e muito dependente da experiência do examinador. A confirmação do diagnóstico pode levar algum tempo e requer mais do que um teste.
A pré-triagem do nível de óxido nítrico (NO) no nariz pode ser uma forma útil de determinar a probabilidade de DCP, pois as pessoas com DCP frequentemente apresentam valores de NO nasal significativamente mais baixos. No entanto, este teste de triagem útil não está disponível em todos os centros e a medição de NO nasal isoladamente não é suficiente para o diagnóstico de DCP.

Em quase todos os casos, é possível fazer o diagnóstico de DCP analisando as células do tecido ciliado do nariz. Estas células são colhidas com a ajuda de uma escova macia. A colheita leva cerca de 20 segundos e pode ser feita até em recém-nascidos e bebés. Somente em casos excepcionais se deve cproceder à recolha de amostras de tecido das vias aéreas inferiores. Quando isso é necessário, geralmente a amostra é recolhida durante uma broncoscopia (visualização do interior das vias aéreas).

A amostra celular resultante do escovado nasal é analisada com a ajuda de uma tecnologia chamada videomicroscopia de alta velocidade. Um examinador treinado e experiente avalia a motilidade e o padrão de batimentos da amostra ciliar e pode reconhecer com alto grau de probabilidade se o paciente tem DCP ou não. Por exemplo, quando a DCP é causada pela perda dos braços externos de dineína (que é o defeito mais frequente visto na DCP), os cílios mostram um padrão de batimento típico completamente imóvel ou apenas ligeiramente trémulo. Outros tipos de alterações são mais difíceis de reconhecer, pois podem apenas modificar o movimento (por exemplo, batimento rígido ou hipercinético), por isso é fundamental que este teste seja realizado num centro com especialistas treinados.

Um diagnóstico adicional, já com base nos achados pela videomicroscopia de alta velocidade pode ser feito com a ajuda da técnica de imunofluorescência (IF). Neste teste, anticorpos são usados para detectar e ligar-se a outras proteínas – como as proteínas necessárias para formar um cílio funcional. Os anticorpos são “marcados” com um corante fluorescente, que acende quando iluminado por uma luz especial. Isso permite que os investigadores vejam exatamente onde essas proteínas estão localizadas no cílio ou, mais importante, onde elas não estão. Com a ajuda de IF, defeitos de estruturas particulares dentro dos cílios podem ser visualizados e defeitos estruturais podem ser determinados.

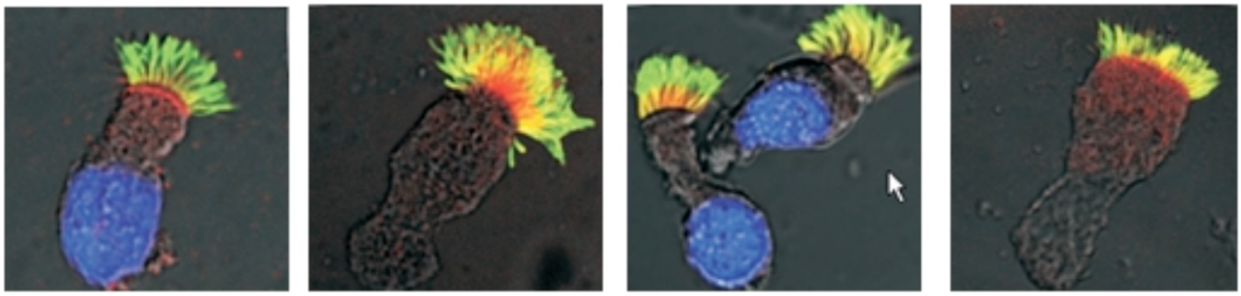

Figura 4. Exemplo de uma imunofluorescência em células ciliadas do aparelho respiratório superior (nariz). A vermelho visualiza-se a proteina ciliar DNAH5. Para orientação: o núcleo está a azul e os cilios estão a verde, quando o sinal verde e vermelho colocalizam a côr amarela é visível indicando cílios normais.

A microscopia eletrónica (ME) dos cílios é um teste adicional para DCP. Este teste também ajuda a visualizar defeitos na ultraestrutura ciliar, discutidos acima. O ME permite que o investigador

analise em detalhes a ultraestrutura de um cílio individual para determinar se ele parece normal ou anormal. Os defeitos mais frequentes observados no ME são os braços de dineína, embora defeitos de qualquer parte da ultraestrutura ciliar possam indicar DCP. Este teste, contudo, não deteta todas as alterações detetadas pela IF. O teste final e mais específico para confirmar a DCP é a identificação de um defeito genético específico (mutação), responsável pela doença.

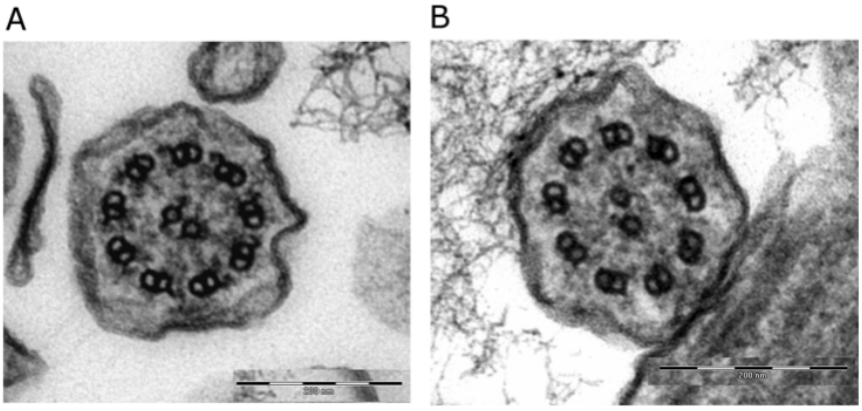

Figura 5. Imagem de microscopia electrónica de cilio de pessoa saudável (A) e de um cilio de uma pessoa com falta de braços de dineinas externas ou ODAs (B).

Genética

A DCP é uma doença genética recessivo, o que significa que ambos os pais devem ter uma cópia mutante do mesmo gene DCP em causa (hoje conhecem-se mais de 50) e cada um deve passar a sua cópia mutante para uma criança ser afetada. Na maioria dos casos, os pais são portadores não afetados, ou seja que não apresentam sintomas da doença. Isto porque cada um de nós tem duas cópias desses genes e, nos portadores, apenas um está mutado. A outra cópia é funcional e a sua função é suficiente para compensar o gene mutado. Em contraste, as pessoas afetadas têm duas cópias mutantes (uma de cada pai portador) e nenhuma cópia funcional. Em alguns casos, os próprios pais podem ser afetados, caso em que também terão duas mutações do gene.

A probabilidade de uma criança nascer com DCP quando ambos os pais são portadores é de 1 em 4 (25%) a cada gravidez. Há uma probabilidade de 1 em 2 (50%) dos seus filhos serem portadores e uma probabilidade de 1 em 4 (25%) dos filhos não herdarem o gene DCP mutante de nenhum dos pais, portanto, não serão afetados e não serão portadores.
Em algumas comunidades onde casar com parentes distantes (casamento misto dentro da família extensa) é um costume comum, a incidência de DCP pode ser significativamente aumentada. Isto é característico de qualquer doença genética recessiva onde o casamento misto é comum. Também está claro que existem “hotspots” de DCP, onde a DCP é mais prevalente, em certas comunidades devido a um grau mais alto de casamentos relacionados.
Na Europa, a frequência de DCP foi estimada entre 1:10.000 e 1:20.000 nascidos vivos. A frequência relatada de DCP provavelmente é subestimada devido ao facto dos sintomas de DCP, na ausência de quaisquer problemas de posicionamento dos órgãos, não serem específicos ou exclusivos da DCP. Além disso, algumas formas de DCP, não apresentam defeitos estruturais

visíveis dos cílios, de modo que a DCP em tais pacientes pode não ser reconhecida. Além disso, infeções virais e bacterianas e fatores ambientais, como o tabagismo, podem causar alterações na motilidade e estrutura ciliar mesmo em pessoas com cílios normais. Estas alterações "secundárias" ou "adquiridas" podem ser confundidas com as alterações genéticas (ou "primárias") observadas na DCP. A confusão entre discinésia ciliar primária (herdada) e secundária (adquirida pelo ambiente) pode, às vezes, interferir no diagnóstico adequado.
Como a DCP é uma doença genética, aconselhamento genético e aconselhamento sobre planeamento familiar futuro podem ser solicitados.

O diagnóstico de DCP pode ser confirmado através de testes genéticos, que identificam mutações em um dos muitos "genes DCP" conhecidos. Muitos "genes DCP" diferentes foram identificados até agora, mas ainda não conhecemos todos os genes associados à DCP. Portanto, o teste genético para DCP não é atualmente abrangente e não é usado para fins de triagem geral. Embora o teste genético para DCP esteja a melhorar, até que todos os genes sejam identificados e possam ser testados, um teste genético negativo neste momento não exclui a DCP. Significa apenas que a DCP não é causada por nenhum dos genes atualmente existentes no teste genético.

Além disso, como existem muitos "genes DCP" diferentes, causando diferentes defeitos da ultraestrutura ciliar, a DCP não é de facto uma doença única, mas sim um grupo de diferentes doenças com diferentes defeitos do movimento ciliar. Este fato é um dos motivos da grande variabilidade da doença entre os indivíduos.
Em casos muito raros, a DCP pode ser herdada de forma não recessiva. Foram relatados casos de DCP causados por mutações de genes localizados no cromossoma X (RPGR e OFD1) e mais recentemente uma forma de novo, dominante, de DCP no gene FOXJ1.

Problemas do ouvido-nariz-garganta

Problemas do ouvido

Problemas com os ouvidos, nariz e seios nasais são frequentemente os principais sintomas que levam ao diagnóstico de DCP. A otite média com efusão (OME) ou "orelha colada" é quase universal na DCP. Ocorre devido à acumulação de muco na trompa de Eustáquio porque os cílios móveis não funcionam corretamente. O muco e o fluido presos no ouvido médio podem causar perda auditiva, porque o movimento do tímpano e dos ossículos é dificultado pelo muco e pelo fluido. Pessoas com DCP também são mais propensas a infeções do ouvido.

O curso normal de uma criança com perda auditiva devido ao ouvido colado é a inserção de tubos de ventilação. Os tubos criam uma rota de fuga para o muco e fluido acumulados e permitem que o ar alcance as partes necessárias do ouvido. No entanto, uma vez inseridos, o ouvido não é mais à prova d'água. Além disso, o tubo pode ficar infectado e pode resultar em secreção no ouvido. Pacientes com DCP com tubos podem apresentar secreção persistente e desagradável no ouvido, o que pode interferir no uso de aparelhos auditivos e não curam o problema subjacente da DCP. Por esta razão, os tubos são usados seletivamente em crianças com DCP e

somente quando as circunstancias o justificam, como por exemplo quando o tímpano parece estar em perigo de colapso.
Avaliações auditivas regulares são importantes para crianças com DCP. Se ambos os ouvidos tiverem perda auditiva significativa e houver sinais de que a perda esteja a afetar o desenvolvimento da fala e da linguagem ou o funcionamento geral da criança, os aparelhos auditivos são recomendados. Se a perda for num ouvido, o outro ouvido poderá adaptar-se o suficiente para cobrir ambos.

DCP e o nariz
Em pacientes com DCP, o muco presente no nariz e nos canais dos seios nasais na face e na testa que drenam para o nariz não é transportado eficientemente pelos cílios e não atinge o esófago (tubo que sai da parte posterior da garganta para o estômago). Isso resulta num nariz cronicamente bloqueado que pode causar uma fala com som nasalado. Devido aos problemas de drenagem, os pacientes com DCP apresentam rinite crónica (corrimento nasal) e, assim que os seios nasais se desenvolvem, muitas vezes sofrem de infecções crónicas dos seios nasais com formação de pólipos.

O que pode ser feito?

O nariz deve ser limpo regularmente, com o uso de sprays salinos ou soluções salinas caseiras, que tornam as secreções nasais mais fluidas. Mesmo crianças pequenas podem tolerar a lavagem nasal com a ajuda dos pais ou responsáveis e podem achar que isso lhes proporciona algum alívio da congestão.
Também é possível realizar a inalação sinusal com um inalador especial e soluções salinas mais concentradas (6%), que ajudam a tornar mais liquido o muco espesso. Em alguns casos é impossível evitar a cirurgia dos seios perinasais. No entanto, é importante lembrar que a cirurgia não cura a condição ciliar subjacente e é muito provável que os problemas voltem com o tempo. Isso deve ser considerado ao decidir se a cirurgia é a melhor opção.

Vias Respiratórias Inferiores

As pessoas com DCP geralmente têm tosse diária, que geralmente parece húmida, mas também pode ser seca. A dificuldade em remover o muco presente nas vias aéreas do pulmão leva a crises frequentes de bronquite e, finalmente, à bronquite crónica. As vias aéreas ficam esticadas, aumentadas (dilatadas) e danificadas, proporcionando um local perfeito para que as secreções respiratórias se acumulem e fiquem “presas”. A inflamação crónica leva a mais destruição e danos às vias aéreas, o que, por sua vez, leva a mais infecção e logo a um ciclo vicioso de infecção, inflamação e dano. Esta condição é chamada bronquiectasia.
Bactérias comuns cultivadas das mucosidades de doentes com DCP são Haemophilus influenzae, Staphylococcus aureus e Streptococcus pneumoniae. Menos frequentemente bactérias Gram negativas como Pseudomonas aeruginosa ou Escherichia coli estão presentes. Uma pequena percentagem de pessoas com DCP cultivará bactérias incomuns, como micobactérias não tuberculosas ou bactérias anaeróbicas.

As bactérias respiratórias na DCP podem causar crises frequentes de pneumonia e, às vezes, causar mau hálito. Alguns pacientes relatam febres frequentes com altas temperaturas como único sintoma.
Para complicar ainda mais o quadro, as deformações da parede torácica ou da coluna, que são mais comuns em pessoas com DCP, podem interferir na remoção eficaz do muco. À medida que a doença pulmonar progride e os sintomas se tornam mais graves, a tolerância ao exercício e a capacidade de manter um peso saudável podem ficar comprometidas. A hemoptise (sangue no escarro) ocorre em cerca de 10% das crianças e numa percentagem maior de adultos com bronquiectasias, especialmente durante as exacerbações. Dilatação da ponta dos dedos, uma condição em que a área ao redor das unhas parece estar aumentada ou protuberante, pode ocorrer à medida que a doença progride.

O que pode ser feito?

Minimizar a quantidade de secreções nas vias aéreas é de extrema importância para pessoas com DCP. Existem várias técnicas de fisioterapia como drenagem postural, percussão torácica, manobras especiais de respiração e tosse e uso de dispositivos oscilantes. Além disso, o exercício físico é uma parte essencial de qualquer plano de desobstrução das vias aéreas. A inalação de solução salina hipertónica (3% ou 6%) é frequentemente recomendada para liquefazer o muco. Estas medidas realizadas no dia a dia, bem como o tratamento antibiótico rápido e vigoroso em caso de infecção bacteriana procurada por cultura regular de escarro ou tosse, são os pilares do tratamento com o objetivo de retardar ao máximo a progressão da doença.
Existem muitos tipos diferentes de exercícios físicos, que podem ser realizados na DCP, por exemplo, brincadeiras como escorregar de cabeça para baixo, baloiços, natação e outros exercícios que a criança gosta e faz de modo a respirar fundo. Trampolins e bolas para pular são particularmente eficazes para ajudar a limpar o muco (além de muita diversão!). Cantar e tocar instrumentos de sopro também são bons para os pulmões.
É de extrema importância que os pacientes com DCP não fumem ou inalem fumo passivamente. A DCP faz com que a depuração do muco seja retardada, permitindo que os produtos tóxicos contidos no fumo do cigarro sejam retidos por mais tempo nos pulmões dos pacientes com DCP. Isto aumenta o risco de danos adicionais. O fumo do cigarro também estimula mais a produção de muco e torna-o mais pegajoso.

Problemas de refluxo

O refluxo gastroesofágico é comum para qualquer pessoa com uma condição respiratória crónica. Em alguns casos, pode até ser a causa de problemas pulmonares crónicos. Qualquer pessoa com tosse crónica provavelmente tem um risco aumentado de refluxo porque a tosse crónica pode enfraquecer o músculo na base do esófago, permitindo que o ácido do estômago flua de volta ao esófago em direção à boca, onde pode ser aspirado (respirado) para o interior dos pulmões. O próprio ato de tossir pode estimular essa aspiração. O refluxo gastroesofágico deve ser considerado em pessoas com DCP que parecem não estar a responder bem à terapia, pois o refluxo pode contribuir para a infecção e inflamação nos pulmões e a progressão da doença

pulmonar. O tratamento geralmente é médico, incluindo medicamentos para neutralizar o ácido gástrico para reduzir a dor [azia] e a inflamação.

Vacinas

Recomenda-se que todas as vacinas infantis de rotina sejam administradas segundo o calendário de vacinação nacional. As vacinas devem ser agendadas pelo médico de familia ou pediatra.
A imunização contra a gripe é recomendada para crianças com mais de 6 meses de idade. As vacinas contra a gripe geralmente estão disponíveis a partir de outubro de cada ano. Se uma criança está pela primeira vez, a receber uma vacina contra a gripe, uma 2ª dose é repetida 4 semanas depois, caso contrário é uma única injeção por ano. Como a imunização contra a influenza nem sempre confere 100% de proteção, recomenda-se que as pessoas que moram no mesmo domicílio também recebam a vacina como proteção adicional ao paciente com DCP.
A vacina pneumocócica é frequentemente recomendada para crianças e adultos com DCP.

Fertilidade

A infertilidade é geralmente definida como a incapacidade de conceber após um ano de tentativas. É bastante comum na população em geral, afetando 1 em cada 7 casais. É mais comum na DCP, com cerca de 50% da população de pacientes com algum problema para conseguir uma gravidez.

Homens

Em pacientes com DCP do sexo masculino, os espermatozóides podem ter pouca motilidade, prejudicando a capacidade do espermatozóide de alcançar o óvulo, reduzindo assim a chance de conceção natural. Como ainda estamos a aprender sobre a DCP, ainda não sabemos exatamente qual percentagem da população de pacientes que é afetada pela infertilidade como resultado de motilidade espermática reduzida, mas informações iniciais sugerem que pode depender de qual a mutação genética.
Como a infertilidade é comum no geral, é importante estabelecer a causa real da infertilidade antes de assumir que está relacionada à DCP. A análise de espermatozóides numa clínica de medicina reprodutiva avaliará a contagem de espermatozóides, a percentagem de espermatozóides móveis e o número de espermatozóides que parecem normais morfologicamente. Se a análise mostrar pouca motilidade, a solução é juntar o óvulo e o espermatozóide através de procedimentos de reprodução assistida. Estes incluem fertilização in vitro (FIV) e injeção intracitoplasmática de espermatozóides (ICSI). Na fertilização in vitro com ICSI, a parceira recebe medicamentos para produzir muitos óvulos. Estes são recolhidos num procedimento cirúrgico simples. Em seguida, um único espermatozóide em movimento e de boa qualidade é injetado em cada óvulo (ICSI). Os óvulos fertilizados com sucesso são então colocados no útero. A FIV com ICSI tem sido usada com sucesso por casais, onde um dos parceiros tem DCP.
Se a análise revelar azoospermia (falta de esperma), existe ainda um procedimento cirúrgico que pode ser realizado para extrair o esperma do testículo. Este procedimento é bem sucedido em cerca de 50% dos casos.

Mulheres

O espermatozóide e o óvulo encontram-se na trompa de Falópio, onde ocorre a fertilização. O óvulo fertilizado é dirigido pela trompa de Falópio até ao útero num transporte que depende da motilidade ciliar de cílios presentes nas células que revestem as paredes das trompas de Falópio. Desta forma, as mulheres com DCP podem apresentar redução da fertilidade ou mesmo infertilidade. Além disso, as mulheres com DCP podem ter um risco aumentado de gravidez ectópica porque a motilidade ciliar limitada impede que o óvulo fertilizado chegue ao útero e a gravidez pode ocorrer na trompa de Falópio. Novamente, como os problemas de infertilidade são comuns na população em geral, é importante descartar outras causas potencialmente mais fáceis de tratar primeiro, antes de assumir que está relacionado com a DCP.