



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Pneumologia
Pediátrica**
Porto Alegre - RS

**10, 11 E 12 DE
ABRIL DE 2025**

Centro de Eventos da PUCRS
Av. Ipiranga, 6681 - Partenon, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Manifestações Cutâneas De Fibrose Cística: Uma Série De Casos

Autores: ANDRESSA ALVAREZ ARANTES (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), NATÁLIA TEIXEIRA ELIAS (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), TANIA WROBEL FOLESCU (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), PATRÍCIA FERNANDES BARRETO (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), RENATA WROBEL FOLESCU COHEN (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), NATÁLIA NETO DIAS (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ), PALOMA FERNANDES COELHO (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE, DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA FIOCRUZ), RIO DE JANEIRO/RJ)

Resumo: Diante da população mundial, temos aproximadamente 22% de crianças com desnutrição crônica. No Brasil, foram registradas 2.754 internações em 2022 por desnutrição, sequelas da desnutrição e deficiências nutricionais, tornando importante a identificação de doenças que podem estar relacionadas a esse estado, como a Fibrose Cística (FC), e suas manifestações. O olhar do pediatra deve estar atento ao diagnóstico que pode estar além da desnutrição calórico-proteica.

"Paciente feminina, parda, com diagnóstico de FC aos 9 meses, a partir de triagem neonatal alterada (1ª imunotripsina imunorreativa no 3º dia de vida e 2º aos 39 dias de vida 202,6 ng/ml), dois testes do suor positivos (cloreto de 90 e 90/98mEq/L), genótipo F508del e 3120+1G>A, insuficiência pancreática (elastase fecal 2,7 ug/g) e manifestações cutâneas. Desenvolveu desnutrição grave/ Kwashiorkor pelo uso irregular de enzimas pancreáticas e baixa compreensão familiar. Na ocasião veio para consulta de rotina aos 9 meses, apresentando eczema descamativo generalizado e anasarca que estava sendo tratado como dermatite. Laboratório e exame físico de admissão compatível com Kwashiorkor (edema, hipoalbuminemia e anemia) - hematócrito (hto) 21,8%, hemoglobina (hg) 7, proteínas totais (PT) 5,2 g/dl e albumina (alb) 2,62 g/dl. Descrição do caso 2: Paciente feminina, parda, com diagnóstico de FC aos 5 meses a partir de genotipagem (F508del em homozigose). Possui dois IRTs positivos (1º no 7º dia de vida de 167 ng/ml e 2º no 26º dia de vida de 352,74 ng/ml), porém teste do suor negativo na ocasião (cloreto de 26 mEq/L). Desde os 2 meses de vida com história de dificuldade de ganho ponderal, edema e lesões descamativas, consideradas dermatite atópica. Teve seu diagnóstico após internação aos 4 meses devido a infecção secundária das lesões cutâneas, quando se evidenciou desnutrição grave com edema, hipoalbuminemia (PT 5,7 g/dl e alb 1,4 g/dl) e anemia (hg 7,5). Descrição do caso 3: Paciente masculino, pardo, com diagnóstico de FC aos 4 meses, triagem neonatal negativa (IRT 46 ng/ml) e diagnóstico a partir de investigação de icterícia, baixo ganho ponderal, edema e lesões de pele com genótipo G85E/3120+1G>A. Cursou com edema, anemia (hto 8,6%) e hipoalbuminemia (PT 3,8g/dl e alb 2,62 g/dl). ""Discussão: Apresentamos 3 casos com genótipos diferentes e manifestações similares da doença de base, cursando com desnutrição proteica grave, auxiliando na linha de investigação da patologia de base. Conclusão: O rastreio neonatal, trouxe mudanças significativas na apresentação da FC. Antes de sua implementação era comum apresentarem a doença com baixo ganho pondero-estatural, deficiências nutricionais e infecções recorrentes. Hoje, com o diagnóstico precoce é incomum a apresentação com sintomas severos e secundários a doença, porém devemos estar atentos as manifestações clínicas pouco frequentes no cenário atual, ainda que os primeiros testes diagnósticos sejam negativos.