



18º 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:** Fibrose Cística Com Aspergilose Broncopulmonar Alérgica E Pancreatite De Repetição: Resposta Terapêutica A Terapia Tripla

**Autores:** EVALTO MONTE DE ARAUJO FILHO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), CLAUDIA CASTRO E SILVA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), DANILO SANTOS GUERREIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), HILDENIA BALTASAR RIBEIRO NOGUEIRA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), ADRIANA DO VALE RODRIGUES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

**Resumo:** A fibrose cística (FC) é a doença genética autossômica recessiva mais comum em caucasianos. O gene responsável possui o nome de Cystic Fibrosis transmembrane regulator (CFTR). Ele codifica uma proteína que recebeu o mesmo nome e atua como canal direto no transporte de íon cloro através da membrana apical e o interior da célula. Em virtude da existência de mais de 2.000 variantes genéticas, as manifestações clínicas e laboratoriais são bem diversas. O diagnóstico precoce é o ponto chave para o início do tratamento e a progressão da doença. Os principais órgãos acometidos são os pulmões (bronquiectasias) e o pâncreas (insuficiência pancreática exócrina). "Paciente apresentou diagnóstico de FC com 4 anos de idade através do teste do suor positivo e de 2 variantes genéticas (F508del / 3849+10kbC->T). Criança colonizada por Staphylococcus aureus e Pseudomonas aeruginosa e portadora de bronquiectasias císticas, cilíndricas e varicosas bilaterais difusas na tomografia de tórax. Apresenta suficiência pancreática (elastase fecal normal). Aos 8 anos apresentou quadros respiratórios recorrentes, realizando antibioticoterapia orais e endovenosas, porém sem resposta efetiva. Realizada investigação para Aspergilose broncopulmonar alérgica (ABPA) com IGE total aumentada / ige para aspergillus fumigatus positivo e prick teste para aspergillus positivo. Iniciou terapêutica com antifúngico e corticoide oral sistêmico durante três meses com resposta parcial do quadro respiratório. Após 1 mês evoluiu com dores abdominais recorrentes e vômitos pós prandiais quando foi observado quadro de pancreatite aguda (amilase (526) e lipase (993) persistindo por 2 meses. Apresentou queda de VEF1 para 29% em 2023. Após 6 meses do início do quadro iniciou terapia tripla (ELEXACAFTOR / TEZACAFTOR / IVACFATOR) com melhora substancial durante a primeira semana e mantida pelos próximos meses. Apresentou normalização dos níveis de amilase e lipase, melhora do VEF1 para 56%, redução dos sintomas respiratórios e das exacerbações respiratórias. Redução importante das bronquiectasias na tomografia de tórax e na qualidade de vida." "O tratamento de pacientes com FC se baseia no combate as infecções, preservar a função pulmonar e retardar as complicações. A ABPA possui prevalência estimada em pacientes de 2-9%. A pancreatite aguda recorrente é mais frequente em pacientes com suficiência pancreática (10%) e a abordagem e o tratamento dessa patologia não difere de outros pacientes sem FC. Apesar dos recentes e constantes avanços no diagnóstico e terapêutica, a FC permanece com grande morbidade e mortalidade. A sobrevida está relacionada com o diagnóstico precoce e ao tratamento multidisciplinar. Com o surgimento dos moduladores da CFTR foi observado grandes mudanças clínicas, laboratoriais e de qualidade de vida desses pacientes. Dessa forma se faz necessário o início o quanto antes para melhor o prognóstico dos pacientes.