



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: Síndrome Cepacia Em Escolar Com Fibrose Cística Em Uso De Modulador De Cftr: Um Relato De Caso

Autores: NATÁLIA TEIXEIRA ELIAS (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ),
ANDRESSA ALVAREZ ARANTES (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ),
TIAGO PEREIRA RODRIGUES (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ),
PALOMA FERNANDES COELHO (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ),
NATALIA NETO DIAS BARBOZA (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ),
RENATA WROBEL FOLESCU COHEN (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ),
PATRÍCIA FERNANDES BARRETO MACHADO COSTA (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ),
TANIA WROBEL FOLESCU (INSMCA FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ)

Resumo: A síndrome cepacia (SC) caracteriza-se por pneumonia de piora aguda e rápida, febre, insuficiência respiratória progressiva, bacteremia e letalidade em até 75% dos casos. Ocorre em pacientes com Fibrose Cística (FC) infectados por bactérias do complexo *Burkholderia cepacia* (CBc), com alta taxa de virulência e resistência antimicrobiana. Devido à baixa incidência e alta letalidade, há poucos dados na literatura. Descrevemos o único caso do nosso Centro de Referência em que uma paciente sobreviveu à SC em uso de modulador de CFTR. "MLBS, menina, 7 anos, branca, F508del/F508del, infecção crônica por CBc desde os 6 anos, insuficiência pancreática, desnutrição, distúrbio ventilatório obstrutivo grave (CVF 67% e VEF1 45%) em ventilação mecânica não-invasiva (VMNI) domiciliar e O2, média de 5 internações por ano. Em 10/2022, internou de forma eletiva para início de Lumacaftor+Ivacaftor e no D2 apresentou febre. Após 7 dias, evoluiu com febre persistente, piora progressiva da disfunção ventilatória e sepse de foco pulmonar, apresentando hemocultura positiva para CBc. Durante o período de maior gravidade, necessitou de altos parâmetros de VMNI e O2, antibioticoterapia endovenosa e inalatória de amplo espectro e corticoterapia sistêmica. Permaneceu internada por 2 meses, recebendo alta com piora da doença pulmonar (CVF 44% e VEF1 38%), em uso de antibioticoterapia oral e inalatória, prednisolona, terapias mucolíticas otimizadas e VMNI intermitente. Manteve-se estável ambulatorialmente, com estagnação de peso e estatura em uso de todas as medicações citadas. Em 09/2023, suspende Lumacaftor+Ivacaftor após 9 meses de uso contínuo e inicia Elexacaftor+Tezacaftor+Ivacaftor (ETI). Após 1 ano da recuperação da SC e início de modulador de CFTR, houve ganho de peso e velocidade de crescimento de 7cm/ano, com teste da caminhada de 6 minutos sendo executado com 99,4% do predito, sem queda de saturação e sinais de esforço. Atualmente, mantém uso de Tobramicina e corticoterapia inalatória, com redução dos mucolíticos, suporte ventilatório e O2 domiciliar. Mantém crescimento de CBc secreção respiratória, desnutrição e insuficiência pancreática. ""Apresentamos caso de uma criança com FC grave que evoluiu com SC após início de modulador de CFTR. Evoluiu com internação prolongada, piora dos parâmetros funcionais e estruturais. Durante seguimento ambulatorial, foi possível fazer redução gradual das medicações, terapias mucolíticas, parâmetros ventilatórios e O2 domiciliar. Internou apenas uma vez. Atualmente, segue em uso de ETI, com ganho de função respiratória e nutricional, e, sobretudo qualidade de vida. Apesar de rara, nos últimos 3 anos tivemos em nosso Centro 5 casos de SC, dos quais apenas esta paciente sobreviveu. MLBS apresentava doença grave, com parâmetros que pioraram durante e após SC. Acreditamos que o modulador de CFTR possa ter contribuído diretamente para sobrevivência de tal evento, bem como com ganhos posteriores de função orgânica e qualidade de vida.