



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:** Síndrome De Pseudo-Bartter Como Apresentação Inicial Na Fibrose Cística

**Autores:** RAFAELA LEITE BICALHO (UNIFESP), POLLYANNA MAYARA DA SILVA (UNIFESP), ANA CAROLINA GOMES FERNANDES NARDI (UNIFESP), TAIS MARIANE RAMOS MONTEIRO (UNIFESP), MARIA AUGUSTA RIBEIRO MATTEDI (UNIFESP), JULIA TÁVORA PINHO DUQUE ESTRADA (UNIFESP), HELLEN STEPHANE PITA DANTAS (UNIFESP), SÔNIA MAYUMI CHIBA (UNIFESP), RAÍ ANDRÉ SILVA WATANABE (UNIFESP), BEATRIZ NEUHAUS BARBISAN (UNIFESP), GUSTAVO ANTÔNIO MOREIRA (UNIFESP), EDSON TAIPINA BRAGA (UNIFESP)

**Resumo:** Crianças com fibrose cística (FC) possuem risco de desenvolver desidratação com hiponatremia, hipocloremia e alcalose metabólica na ausência de doença renal. Esse distúrbio, conhecido como Síndrome de Pseudo-Bartter (SPB), pode ocorrer como manifestação inicial da doença, principalmente em estações quentes."Relato de dois casos de pacientes com triagem neonatal normal e poucas manifestações clínicas que tiveram o diagnóstico de FC a partir da SPB."1)YAD, 3 anos e 10 meses, com triagem neonatal normal, teve 3 internações por desidratação com alcalose metabólica, sem sintomas pulmonares ou gastrointestinais (GI). Fechou o diagnóstico de FC aos 6 meses de idade a partir de  $\text{NaCl}=104\text{mmol/L}$  no suor e estudo genético com duas mutação patogênicas (F508 del/ 3272-26A->G). A criança mantém-se sem sintomas respiratórios ou GI (Van de Kramer normal) apesar de ter recebido tratamento para Pseudomonas aeruginosa cultivada em secreção da orofaríngea aos 12 e 18 meses. 2) HRM, 4 anos e 7 meses teve a primeira triagem neonatal para FC positiva e a segunda negativa. Apresentou duas internações por bronquiolite (1 e 2 meses de vida), mantendo-se pouco sintomático respiratório posteriormente. Aos 5 meses internou por desidratação com alcalose metabólica. A dosagem do Cl no suor foi de 23mmol, mas o teste genético demonstrou duas mutações patogênicas: S549R/D1152H. Elastase fecal e Sudam foram normais. Teve crescimento assintomático e tratado de Pseudomonas aeruginosa em orofaringe aos 12 e 24 meses."A SPB é mais prevalente em crianças com FC, menores de 2 anos e na vigência de altas temperaturas ambientais. Apesar de não ser tão frequente, é muito característica e pode ser a chave para o diagnóstico em pacientes oligossintomáticos e com triagem neonatal normal. Ambos os pacientes relatados apresentavam desidratação sem causa aparente. Na FC, os níveis elevados de eletrólitos no suor podem levar à depleção de eletrólitos séricos e desidratação; hipoatividade e anorexia. O quadro clínico nem sempre é evidente, sendo a suspeita, essencial para a investigação e diagnóstico."A FC pode não se manifestar com alterações típicas respiratórias e GI, dificultando o diagnóstico e manejo clínico. O reconhecimento da SPB como uma manifestação precoce de FC aumenta as oportunidades para o diagnóstico nesses casos.