

Trabalhos Científicos

Título: Uma Situação De Urgência Em Bebês Com Fibrose Cística Que Não Pode Ser Esquecida: Relato De Caso De Síndrome Da Perda Salina.

Autores: MARIANA AMORIM BARBOSA (UNIVERSIDADE CATÓLICA DE BRASÍLIA), GIOVANNA BAMBIRRA PIRES DE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE CATÓLICA DE BRASÍLIA), INGRID GOMES ISHII (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), PEDRO ARTHUR SILVA (UNIVERSIDADE CATÓLICA DE BRASÍLIA), PALOMA MESQUITA RODRIGUEZ (UNIVERSIDADE CATÓLICA DE BRASÍLIA), LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR)

Resumo: A fibrose cística (FC) é uma doença genética grave e progressiva, que pode ter, como complicação, a Síndrome da Perda Salina (SPS). Objetivo: relatar o caso clínico de um bebê com FC que desenvolveu a SPS com necessidade de cuidados intensivos, e descrever os principais achados dessa síndrome. "Lactente de 8 meses, masculino, com diagnóstico de FC aos 2 meses pelo algoritmo da triagem neonatal, conforme critérios internacionais. Apresentou-se em segunda consulta ambulatorial com prostração, irritabilidade, hipoatividade e recusa alimentar. Havia perdido 260g quando comparado à consulta 7 dias antes. Não havia diarreia nem evidências de infecção respiratória. Ao exame físico encontrava-se bastante hipoativo, desidratado (mucosas secas, olhos encovados, diurese reduzida, tempo de enchimento capilar lentificado), hipocorado. Rapidamente foram coletados eletrólitos e gasometria venosa, e internado sob cuidados intensivos para monitorização e reposição fluidica. O sódio, cloro, potássio evidenciaram 118,0mmol/L, 60,2mmol/L, 3,0mmol/L, respectivamente, e gasometria venosa mostrou pH 7,59, pCO₂ 41,8mmHg, bicarbonato 38,8mmol/L e um excesso de base 16,4, indicando alcalose metabólica. Diante do quadro foi estabelecido o diagnóstico de SPS. O tratamento incluiu a reposição intravenosa de cloreto de sódio, ressuscitação fluidica com cautela, por causa da hiponatremia, e reposição de potássio. O paciente melhorou clínico-laboratorialmente de forma gradual e satisfatória, apresentou diurese, melhorou o estado de hidratação e iniciou a suplementação hidreletrolítica via oral, de acordo com as recomendações na FC. Apresentou complicações respiratórias ao longo da internação, com necessidade de antibióticos, e recebeu alta após 7 dias, com normalização do quadro." "A SPS é uma condição que se manifesta como um complexo de sintomas semelhantes aos da síndrome de Bartter, um distúrbio renal hereditário raro causado por uma mutação genética que afeta a capacidade dos rins de absorver sódio. Ao contrário da síndrome de Bartter, a SPS (também chamada de Pseudo-Bartter) não resulta de patologia renal pré-existente. Em vez disso, surge secundariamente a outras condições, como a FC. É caracterizada por desidratação hiponatrêmica, hipoclorêmica e alcalose metabólica. No caso da FC, a SPS é causada pela perda de cloreto de sódio (NaCl) no suor tipicamente observada, levando à alcalose metabólica e hipopotassemia por tentativas de compensação pelo rim das perdas excessivas de sal no suor. Está relacionada a ambientes de temperatura elevada e à ingestão insuficiente de sal na dieta. O quadro clínico é tipicamente como descrito neste relato." "É importante o pediatra estar atento para o reconhecimento da SPS como uma complicação potencialmente fatal da FC, que precisa de rápido diagnóstico e tratamento. Ademais, a SPS oferece uma pista valiosa para o diagnóstico de FC, especialmente em lactentes não diagnosticados por meio dos algoritmos dos programas de triagem neonatal.