



## Trabalhos Científicos

**Título:** Desnutrição Grave Como Abertura De Quadro De Paciente Com Fibrose Cística: Relato De Caso

**Autores:** CAMILA AMORIM POLONIO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), JÉSSICA ALVES DA SILVA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), NICOLE CINDY FONSECA SANTOS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), MAYRA LISYER DE SIQUEIRA DANTAS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ANA LUÍSA DA SILVA MAIA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), SABRINA PEREIRA DA SILVA ARAÚJO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO)

**Resumo:** Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, crônica e progressiva que afeta múltiplos órgãos. É autossômica recessiva, triada no teste do pezinho para diagnóstico precoce e terapêutica imediata. Descrição do Caso: Sexo masculino, 20 de vida, interna em Hospital Infantil com quadro de desnutrição grave acompanhado de Insuficiência Renal Aguda (uréia de 254 e creatinidade 1,9), perda de 33% do peso ao nascer em 20 dias, poliúria e hipoatividade nas últimas 48 horas antes da admissão e relato de fezes oleosas. Apresentou teste do pezinho alterado com Tripsina Imunoreativa (IRT) de 101 (valor de referência após 14 dias de vida: inferior a 70) e elastase fecal 86 (valor de referência - insuficiência pancreática grave: inferior a 100). Aguarda realização do teste do suor. Admitido em suporte em unidade intensiva para nutrição, hidratação e correção de distúrbios hidroeletrólíticos. Após 8 dias foi admitido em enfermaria para seguimento de investigação, ganho de peso e reposição de vitaminas lipossolúveis. Discussão: FC é uma doença hereditária das glândulas exócrinas que afeta, primariamente, os sistemas gastrointestinal e respiratório. Ela leva a doença pulmonar crônica, insuficiência pancreática exócrina, doença hepatobiliar e eletrólitos anormalmente elevados no suor. O diagnóstico é confirmado com o teste de suor ou identificação de 2 mutações da FC em pacientes ou um resultado positivo nos testes de triagem do recém-nascido ou nas características clínicas. O tratamento é de suporte multidisciplinar e corretores de pequenas moléculas voltados ao defeito da proteína reguladora da condutância transmembrana da FC. Insuficiência pancreática pode levar ao quadro de desnutrição e desidratação, podendo ser em alguns pacientes a abertura do quadro. Conclusão: Conhecer a FC e suas repercussões clínicas é fundamental para suspeita diagnóstica e manejo adequado, proporcionando um suporte multidisciplinar capaz de atender às necessidades do paciente e de seus familiares, além do aconselhamento genético.