



22 A 26  
DE OUTUBRO  
DE 2024  
FLORIANÓPOLIS - SC



## Trabalhos Científicos

**Título:** Relato De Caso: Distúrbios Hidroeletrólíticos Graves Em Lactente Com Fibrose Cística

**Autores:** LARA XAVIER BAZOTTI (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), JULIANA MODERO BATTISTELLA (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), SILVANA ANTONIETTA D´ALESSIO DE SOUZA (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), JÉSSIKA ARAÚJO FERREIRA (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), CARLA VENANCIA AGUILAR SANTOS (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), PAULA LOPES DE SOUZA (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), LARISSA DO AMARAL CONRAD (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), ANNA CAROLINA MISCOLTY E SILVA (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO), AMANDA LESSA MARTINS (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO), JULIANA FERREIRA RAFFAELLI (IRMANDADE DE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), ALESSANDRA CAVALCANTE FERNANDES (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), NADIA MIE UWAGOYA TAIRA (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), GABRIELA MOTTA MEDRADO SAMPAIO (IRMANDADE DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO)

**Resumo:** A fibrose cística (FC) é uma doença multissistêmica causada por mutações patogênicas do gene CFTR que regula o transporte de cloro. Afeta aproximadamente 89.000 pessoas em registros em todo o mundo. Os sintomas e sinais típicos incluem infecção pulmonar persistente, insuficiência pancreática e níveis elevados de cloreto no suor. Paciente sexo masculino, 6 meses, com diagnóstico de FC desde o nascimento em acompanhamento com pneumologia, apresentando desnutrição proteico-calórica, internou em nosso serviço devido quadro de baixo ganho ponderal para realização de ajuste nutricional. Em uso de sais de reidratação oral, enzimas e polivitamínicos diários. À admissão, laboratoriais evidenciando hipocloremia (56mmol/L), hipocalcemia (1,8mmol/L) e hiponatremia (113mmol/L) assintomáticas, gasometria venosa apresentando alcalose metabólica hipocloêmica (PH 7,55, PO<sub>2</sub> 25, PCO<sub>2</sub> 59, HCO<sub>3</sub> 51,6 e Base Excess 24,7). Mantido sob monitorização multiparamétrica, eletrocardiograma com discreta depressão de segmento ST, realizado aporte de sódio com soro de manutenção basal isotônico e correção rápida de potássio (0,2meq/kg/h). Evoluiu com melhora laboratorial de eletrólitos e estabilidade clínica, além de ganho de peso durante internação com posterior seguimento ambulatorial. As manifestações clínicas da fibrose cística incluem insuficiência pancreática com desnutrição, cirrose biliar, sinusite crônica e infecções bacterianas endobrônquicas associadas à doença obstrutiva das vias aéreas. Uma manifestação rara é a síndrome de Pseudo-Bartter (PBS), que apresenta alcalose hipoclorêmica hipocalêmica na ausência de patologia tubular renal. A idade inicial geralmente é inferior a um ano. Já que a maioria bebês são amamentados durante esse período, isso pode ser consequência de baixo teor de sal do leite materno, tornando-os mais propensos a distúrbios eletrolíticos. Manifesta-se frequentemente durante o início infância com todo um espectro de distúrbios eletrolíticos, muitas vezes pode ser diagnosticado erroneamente como simples desidratação. Embora seja uma ocorrência incomum, deve sempre ser mantida como diagnóstico diferencial em pacientes com FC que apresentam anormalidades eletrolíticas recorrentes e retardo de crescimento apesar do tratamento. Os bebês raramente apresentam alcalose hipocalêmica, entretanto, se ocorrerem, essa é a causa mais provável. Diarréia, vômito, constipação e poliúria foram significativamente mais comuns no grupo PBS. Esta constatação representa que as perdas gastrointestinais acentuam a depleção de sal já existente em pacientes com FC, agravando a alcalose metabólica e outras anormalidades eletrolíticas. Portanto, é necessário atentar aos distúrbios eletrolíticos destes pacientes, para garantir ferramentas preventivas e terapêuticas adequadas e alertar os pediatras gerais sobre a possível ocorrência de anormalidades eletrolíticas como apresentação característica e complicação da fibrose cística.