

# Fibrose Cística com Asma como Manifestação Inicial

## Resumo

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária multissistêmica, caracterizada principalmente pela obstrução e infecção das vias aéreas, além de deficiências digestivas. A FC é a principal causa de doença pulmonar crônica e grave em crianças, além de uma das principais causas de insuficiência pancreática exócrina nesta idade. Ela também é causa de casos de polipose nasal, pansinusite, prolapso retal, pancreatite, colelitíase e hiperglicemia insulino-dependente. O diagnóstico se baseia na história clínica, familiar e teste de suor positivo. O tratamento deve ser multiprofissional e com medidas preventivas de infecções pulmonares. O objetivo deste trabalho é relatar um caso atípico de FC, com diagnóstico tardio junto ao diagnóstico de outros membros da família também oligossintomáticos. **Descrição:** Criança de 9 anos, apresentando pneumonias de repetição, com imagem radiológica de tórax bem comprometida, TC de tórax com imagens em mosaico e atelectasias, sem resposta adequada a terapêutica para asma alérgica. Foi submetido ao teste do suor, com resultado positivo, e após início do tratamento para FC, houve melhora importante do quadro clínico. Em seguida foi feita busca de casos de FC na família, e 3 dos 5 irmãos tiveram teste do suor também positivo. **Comentários:** Destaca-se o papel fundamental da história clínica minuciosa, da discussão de hipóteses diagnósticas e da importância de lançar mão de testes diagnósticos específicos ao se pensar na possibilidade diagnóstica. Ressalta-se ainda a importância do tratamento multidisciplinar, visando melhora clínica e prevenindo sequelas a longo prazo, além de preparar toda família a lidar com a doença. **Conclusão:** A associação entre os diferentes fenótipos relacionando as mutações genéticas e a intensidade dos sintomas, leva ao diagnóstico da FC em faixas etárias diferentes. É importante lembrá-la como diagnóstico diferencial nos casos de pneumonias de repetição, sibilância recorrente em qualquer idade e bronquiectasias, possibilitando um número cada vez maior de pacientes diagnosticados.

## Responsável

Cintia Mello de Carvalho

## Autores

Carvalho C.M.<sup>1</sup>; Aurílio R.B.<sup>2</sup>; Pimentel A.F.M.<sup>2</sup>; Costa P.F.B.<sup>2</sup>; Firmida M.<sup>2</sup>; Mesquita A.P.<sup>2</sup>

## Instituição

Hospital Federal de Bonsucesso