

Pneumologia | Caso Clínico

PD-060 - (20SPP-9753) - SÍNDROME NEFRÓTICO E DIABETES MELLITUS EM ADOLESCENTE COM FIBROSE QUÍSTICA

Mayara Nogueira¹; Mariana Adrião¹; Helena Pinto¹; João Luís Barreira¹; Sofia Ferreira¹; Cíntia Castro-Correia^{1,2}; Catarina Ferraz^{1,2}; Inês Azevedo^{1,2}

1 - Serviço de Pediatria, Centro Materno Pediátrico, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 2 - Serviço de Pediatria, Departamento de Ginecologia-Obstetrícia e Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso

Nos últimos anos, a doença renal associada à Fibrose Quística (FQ) tem tido particular atenção, com um número crescente de casos relatados. Apesar do gene CFTR se expressar no rim, o envolvimento renal na FQ raramente condiciona manifestações relevantes, principalmente em idade precoce, e o síndrome nefrótico é excecional. Também a diabetes mellitus surge sobretudo em idade adulta. Apresentamos o caso de uma adolescente de 12 anos com FQ diagnosticada aos 8 anos, Phe508del/N1303K, colonizada por *S. aureus* e, desde 2018, por *P. aeruginosa*, com agravamento das bronquiectasias e da função respiratória, sob tratamento de Aspergilose Broncopulmonar Alérgica desde abril/2019, com itraconazol e prednisolona. No terceiro mês de tratamento desenvolveu poliúria, polidipsia e edema periorbitário. O estudo complementar confirmou o diagnóstico de diabetes mellitus inaugural e síndrome nefrótico com função renal normal (hiperglicemia persistente, HbA_{1c} 8,3%; hipoalbuminemia, dislipidemia e relação proteínas/creatinina (urina)=6). Em internamento, iniciou insulina, com controlo glicémico progressivo, antibioticoterapia e prednisolona em dose elevada. A biópsia renal revelou doença de lesões mínimas, tendo sido pesquisada e excluída amiloidose secundária. Dado que não houve resposta à corticoterapia foi necessário alterar a imunossupressão.

Comentários / Conclusões

O tratamento do síndrome nefrótico neste caso é um desafio, tendo em conta a ausência de ensaios clínicos, os efeitos laterais dos imunossupressores e as comorbilidades associadas. Salienta-se a importância de monitorizar a proteinúria em doentes com FQ, já que fatores como infeções recorrentes e nefrotoxicidade podem contribuir para doença renal.

Palavras-chave : Fibrose quística, síndrome nefrótico, diabetes mellitus