



11º Congresso Brasileiro de Endocrinologia e Metabologia  
03 a 06 de junho de 2015  
Natal/RN

## Trabalhos Científicos

**Título:** Esquizencefalia, Pan-hipopituitarismo E Diabetes Insipidus Central (dic): Relato De Caso

**Autores:** BORGES MF; PALHARES HMC; GALDINO JA; TIAGO VP; COSTA NETO AB

**Resumo:** INTRODUÇÃO: Esquizencefalia é uma anomalia congênita caracterizada por fendas uni ou bilaterais estendidas do córtex aos ventrículos laterais delineadas por substância cinzenta anormal. O objetivo deste trabalho é descrever um caso de esquizencefalia relacionada ao pan-hipopituitarismo e DIC. DESCRIÇÃO DO CASO: ESS, 4 meses, sexo feminino, parto normal, a termo, peso adequado para idade. Internação prévia do nascimento até o 12º dia de vida devido a hipoglicemias, crises convulsivas e história de dificuldade de sucção controlados com dieta enteral de horário e fenobarbital 3 mg/kg/dia. TC de crânio evidenciou ventrículos laterais dilatados associados à esquizencefalia no corno anterior do ventrículo lateral esquerdo e agenesia de corpo caloso. Com 1 mês e 16 dias apresentou poliúria, desidratação, irritabilidade e febre. Ao exame físico observou-se hemiparesia completa à direita, reflexos diminuídos e sucção débil. Na investigação diagnóstica apresentou T4 livre=0,48 ng/dL, cortisol=1,58 µg/dL e hipernatremia persistente (Na=192 mEq/L) com osmolaridade plasmática de 344,07 e osmolaridade urinária de 284 mOsm/L. A RNM de crânio confirmou esquizencefalia de lábio aberto no lobo frontal esquerdo, ausência de septo pelúcido e ausência de hipersinal da neuro-hipófise, associados ao pan-hipopituitarismo e DIC sendo iniciada hidrocortisona, levotiroxina e DDAVP com diminuição do sódio sérico e diurese diários. COMENTÁRIOS: Relatos de literatura têm sugerido a associação de displasia septo-óptica (DSO) e esquizencefalia, conhecida como DSO-Plus, em sua maioria acompanhada de pan-hipopituitarismo e mais raramente DIC. Mesmo que a hipoplasia do nervo óptico não tenha sido confirmada, as anomalias anatômicas e endócrinas sugerem que a paciente apresenta DSO-Plus.