



# 12º COBRAPEM

Congresso Brasileiro Pediátrico  
de Endocrinologia e Metabologia

31 de maio a 03 de junho de 2017

Rio de Janeiro . RJ

## Trabalhos Científicos

**Título:** Hiperinsulinismo Congênito: Série De Casos Do Distrito Federal, Brasil

**Autores:** FABIANA DE LUCCAS DOS SANTOS PAIVA; LUANA FERREIRA PRADO; SELMA MOREIRA DE BRITO SOUSA; MARISTELA ESTEVÃO BARBOSA; MARIANA GADELHA; MARIÂNGELA SAMPAIO; FERNANDA CARDOSO LOPES; RENATA SANTARÉM OLIVEIRA; LUIZ CLAUDIO CASTRO

**Resumo:** O hiperinsulinismo congênito (HC) é a principal causa de hipoglicemia persistente na infância. O atraso diagnóstico e terapêutico pode levar a lesões cerebrais graves e permanentes. Apresentamos uma série de oito casos de hiperinsulinismo congênito (4 do sexo feminino) acompanhados nos serviços públicos de referência em Endocrinologia Pediátrica no Distrito Federal. A média de idade de aparecimento dos sinais e sintomas foi de 99 (1-420) dias e de diagnóstico de 155,8 (10-425) dias. A média da taxa de infusão de glicose mais alta necessária para controlar a hipoglicemia foi de 12,9 mg/Kg/min (variando de 7,5 a 20 mg/Kg/min). A idade ao início da terapêutica com diazóxido oral variou de 45 dias a 15 anos de idade. Os oito pacientes apresentaram resposta adequada ao diazóxido e todos desenvolveram hirsutismo como efeito adverso. Um paciente foi encaminhado ao Distrito Federal após ter sido submetido à pancreatemia quase total, prévia ao uso do diazóxido. Apesar de não estar indicada, a glicocorticoterapia, como tentativa de controle glicêmico, foi utilizada em todos os pacientes em algum momento do acompanhamento. Todos os pacientes apresentaram atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, em graus variáveis de gravidade, e crises convulsivas necessitando de tratamento de manutenção com anticonvulsivantes. A análise dos nossos dados mostra a necessidade de maior integração entre as áreas pediátricas nas quais esses pacientes são acompanhados e garantia de acesso ao tratamento através do setor legislador público, para evitar o atraso diagnóstico, terapêuticas inapropriadas e assegurar o manejo clínico adequado, preservando-os de complicações metabólicas e sequelas neurológicas irreversíveis.