



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: Glicogenose Tipo 1 Relacionada A Baixa Estatura: Acompanhamento E Tratamento

Autores: LAURA HELENA SANTOS PEREIRA; MARIANA TELLES DE CASTRO; CIRO JOÃO BERTOLI; RANIELLY SOUTO E SOUSA; MARIA ALICE PULGA; BRUNA ANTUNES NOGUEIRA; ADRIANA DE OLIVEIRA RIBEIRO DOS SANTOS; JOÃO CARLOS DINIZ; JOSÉ VALDEZ DE CASTRO MOURA

Resumo: INTRODUÇÃO: Baixa estatura é definida como estatura abaixo do percentil 3 ou 2 desvios-padrão abaixo da média da altura das crianças com a mesma idade e sexo, segundo OMS. A glicogenose tipo I é uma patologia pouco conhecida relacionada ao subcrescimento. O objetivo deste relato é descrever um caso de baixa estatura em decorrência de uma doença crônica. CASO CLINICO: A. L. S. G. 8 anos, sexo masculino, apresentava queixa de baixa estatura. Ao exame físico, fígado palpável a 5 cm do rebordo costal, desenvolvimento puberal G1P1 e estatura em $p < 3$. Exames complementares apresentaram hipoglicemia (48), anemia e aumento de ácido úrico, colesterol total, triglicérides, FA, GGt, TGO e TGP. Idade óssea de 5 anos. Hipótese diagnóstica de Glicogenose tipo 1 sendo iniciado tratamento com zinco quelado, polivitamínico e dieta. Após 1 ano de tratamento apresentava velocidade de crescimento de 6 cm/ano com desenvolvimento puberal G2P1, não sendo necessário uso de hormônio de crescimento. DISCUSSÃO: A glicogenose tipo 1, doença autossômica recessiva, se caracteriza por hipoglicemia, hiperlactatemia, hiperlipidemia e hiperuricemia. Secundário à estas alterações podem haver hepatomegalia, baixa estatura e adenoma hepático. O tratamento é dietético com introdução de amido de milho e exclusão de lactose, sacarose e frutose com melhora no desarranjo metabólico e velocidade de crescimento. Este trabalho demonstra a relevância de utilizar os critérios de avaliação estatural, clínico e laboratorial, para detectar precocemente a instalação de doenças que interfiram na estatura final, assim como utilizar o hormônio de crescimento no momento adequado e somente quando bem indicado.