



Trabalhos Científicos

Título: Hiperinsulinismo Congênito Tratado Com Lanreotida

Autores: LAENA LEAL (C-HUPES/FAMEB/UFBA), JULIA CONSTANÇA, CRESIO ALVES

Resumo: Objetivo: Relatar os aspectos clínicos, bioquímicos e moleculares de duas crianças com hiperinsulinismo congênito tratadas com lanreotida. Descrição: Caso 1: Lactente feminina, de 33 dias de vida, com hipoglicemias sintomáticas desde o nascimento. Investigação laboratorial, em jejum, mostrou: glicemia: 24 mg/dL (70-99), insulina: 27,1 uU/mL (2-25), peptídeo C: 5,98 ng/mL (1,1-4,4), pró-insulina: 21,6 pmol/L (0,5-3,5), anti-insulina: 1 U/mL (5), cortisol: 3,94 ug/dL (3,7-15,65), amônia: 50 61549, mol/L (9-30). Sumário de urina: ausência de corpos cetônicos. Teste de estímulo com glucagon: glicemia basal = 48 mg/dL, glicemia 1 hora após glucagon (0,05 mg) = 94 mg/dL. Tomografia de abdome: sem achados patológicos. Uso Diazóxido sem resposta terapêutica e Octreotida com resposta parcial. Iniciou lanreotida na idade de 3 meses e 18 dias, com dose inicial de 60 mg, depois aumentada para 90 mg, SC, a cada 30 dias, com controle das hipoglicemias. Caso 2: Recém-nascida, de 22 dias de vida, com hipoglicemias sintomáticas e persistentes, desde o primeiro dia de vida. Investigação laboratorial, em jejum, mostrou: glicemia: 32 mg/dL (70-99), insulina: 15mU/mL (1-23,5), pró-Insulina: 3,2 pmol/mL (0,5-3,5), peptídeo-C: 2,9 ng/mL (1,1-4,4), anticorpo anti-insulina: 0,5 U/mL (10). USG de abdome: normal. Teste de estímulo com Glucagon: glicemia sérica basal = 39 mg/dL, glicemia sérica 1 hora após o glucagon (0,05 mg) = 87 mg/dL. Não respondeu ao tratamento com diazóxido. Com 36 dias de vida, foi prescrito Lanreotida (60 mg, subcutânea a cada 28 dias) com resolução da hipoglicemia. A paciente manteve níveis glicêmicos normais a partir de 1 mês e 15 dias de vida. Estudo molecular mostrou: Caso 1 = mutação inativadora heterozigótica composta do receptor da sulfonilureia (SUR1) no gene ABCC8, e Caso 2 = mutação heterozigótica variante missense, p.(Tyr475Asp) no gene ABCC8. Conclusão: Esses relatos comprovam a utilização segura da lanreotida no tratamento do hiperinsulinismo congênito (Caso 1, há 2 anos e 5 meses, e Caso 2 há 1 ano), sem complicações associadas. Contudo essas crianças vão precisar de acompanhamento a longo prazo para avaliar efeitos colaterais do uso prolongado desse medicamento.