Trabalhos Científicos

Título: Título: Glicogenose, Importante Diagnóstico Diferencial Na Investigação De Hipoglicemia Na Faixa Etária Pediátrica – Desafios Para O Seguimento.

Autores: VANESSA QUEIROZ (FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO), MICHELE APARECIDA MIRANTE, SEBASTIÃO CAMARGO SCHIMIDT NETO, AMANDA DE PAULA COELHO, MARINA FLÁVIA FORTUNATO

Resumo: Título: Glicogenose, importante diagnóstico diferencial na investigação de hipoglicemia na faixa etária pediátrica – desafios para o seguimento. QUEIROZ V, Minante MA, NETO SCS, COELHO AP, Fortunato MF Introdução: As glicogenoses são raras afecções decorrentes de erro hereditário, que resultam em anormalidade da concentração e/ou da estrutura do glicogênio em qualquer tecido do organismo. Objetivo: Apresentar um caso confirmado de glicogenose em um lactente de nove meses, com ênfase no diagnóstico e na dificuldade de abordagem terapêutica e seguimento adequado da doença, visto número restrito de relatos na literatura, além de mostrar o uso de formas alternativas de monitoramento glicêmico, como o sistema de monitorização contínua da glicose. Métodos: Realizada pesquisa na base de dados MEDLINE da BVS com descritor glycogenosis/hypoglicemia in childhood no idioma inglês, relato de caso sobre M.R.B., sexo feminino, nove meses, deu entrada em pronto atendimento pediátrico apresentando quadro de tosse e desconforto respiratório há 4 dias, exame físico evidenciou fígado palpável próximo a região de crista ilíaca e glicemia capilar de 32 mg/dl. Resultados: Gasometria com ph 7.14, pO2 142, pCO2 11.2, bicarbonato 3.7, base excess -24 e saturação de O2 de 98, lactato sérico de 22, TGO 372 e TGP 167, triglicérides 1386, colesterol total 340, ácido úrico 7.9 e glicemia 37 mg/dl. Ultrassonografia de abdome total evidenciou hepatomegalia acentuada e rins com dimensões aumentadas. Biópsia hepática percutânea mostrando doença de depósito em hepatócitos de forma difusa, expansão fibrosa portal comraros septos e com arquitetura histológica preservada, esteatosemacro-vesicular leve, grau 1. Conclusão: É de suma importância a investigação de glicogenose em pacientes com hipoglicemia e hepatomegalia. Uma vez diagnosticada, um acompanhamento é necessário, visto as dificuldades nesse seguimento. O uso de meios modernos para essa abordagem, como a monitorização contínua da glicemia, método esse indicado para criança maiores de quatro anos, mostrou-se muito eficaz para o paciente descrito, a medida que oferece mais segurança aos seus familiares. No entanto, novos estudos a respeito desse tema são necessários. Keywords: Glycogenosis, Hypoglicemia in childhood, Glycogenosis Treatment