



Trabalhos Científicos

Título: Deficiência De Múltiplos Hormônios Hipofisários Associada A Hepatite De Células Gigantes: Relato De Caso

Autores: SABLINY CARREIRO RIBEIRO (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO - GRUPO HOSPITALAR CONCEIÇÃO), MARINA BRESSIANI (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO - GRUPO HOSPITALAR CONCEIÇÃO), LUCAS BANDEIRA MARCHESAN (HOSPITAL NOSSA SENHORA DA CONCEIÇÃO - GRUPO HOSPITALAR CONCEIÇÃO), MARCIA PUNÂLES (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO - GRUPO HOSPITALAR CONCEIÇÃO)

Resumo: A incidência da deficiência congênita combinada de hormônios hipofisários (DCCHH) é de 1:50.000 nascimentos. Destes, 10-35% apresentam colestase no período neonatal e a hepatite de células gigantes (HCG) pode ser um achado histopatológico sugestivo de deficiências hormonais. Neonato, feminino, adequado para idade gestacional, a termo, parto cesáreo sem intercorrências, APGAR 8/9, transferido para serviço de referência com seis dias de vida para avaliação de estridor laríngeo, icterícia não-colestática e hipoglicemia. Inicialmente diagnosticada sepse neonatal presumida, porém, durante internação, progrediu com colestase neonatal, elevação das transaminases e persistência de hipoglicemia. A investigação laboratorial revelou glicemia sérica 16mg/dL, TSH 5,81mUI/mL (0,7-6,0), T4 livre 0,39ng/dL (0,93-1,7), T4 4,1ug/dL (5,1-14,1), LH<0,1 UI/L, FSH <0,1 UI/L, Cortisol 0,7 mcg/dL (6,2-25), Sódio 138mEq/L e densidade urinária 1010. A ressonância de sela túrcica confirmou a presença de hipoplasia hipofisária, ausência de haste e neurohipófise ectópica. Instituída reposição de glicocorticoide e levotiroxina. Paciente apresentou melhora das hipoglicemias e normalização das bilirrubinas ainda no primeiro mês de vida, mas por volta do segundo mês evoluiu com piora das transaminases (TGO 312 UI/L TGP 365 UI/L), sendo iniciado Ursacol®. Foram descartadas STORCH e hepatite autoimune. A biópsia hepática foi compatível com hepatite de células gigantes. Somatropina foi iniciada com melhora dos marcadores hepáticos. Atualmente, com 20 meses de vida, está eutrófica, com desenvolvimento adequado, mas investigando distúrbio de deglutição e mal formação na epiglote. A HCG é uma causa importante de colestase neonatal. Na maioria dos casos a etiologia é idiopática (49%), mas estudo multicêntrico revelou prevalência de 16% associada à DCCHH. As deficiências de cortisol e hormônio do crescimento (GH) parecem ser as causas mais prováveis dessa associação. Tanto o cortisol quanto o GH desempenham papel importante na biossíntese, transporte e secreção dos ácidos biliares. Há relatos de disfunção hepática persistente mesmo em pacientes com reposição adequada de glicocorticoide, mas não de GH. Os pacientes com diagnóstico de DCCHH devem realizar a reposição hormonal o mais precocemente possível para evitar piores desfechos e a reposição de glicocorticoide e GH ainda nos primeiros meses de vida melhora a morbimortalidade associada a esses casos.