

Trabalhos Científicos

Título: Perfil Clínico, Laboratorial E De Neuroimagem De Coorte De Pacientes Com Displasia Septo-Óptica Em Um Hospital Universitário Pediátrico.

Autores: TABATHA PIRES CHAGAS BRAGA (IPPMG-UFRJ), IZABEL CALLAND RICARTE BESERRA (IPPMG-UFRJ), MICHELINE ABREU RAYOL DE SOUZA (IPPMG-UFRJ)

Resumo: A Displasia Septo-óptica (DSO), também conhecida como Síndrome de Morsier, é uma condição clínica relativamente rara, porém tem-se observado um aumento significativo da sua incidência ao longo dos anos. O seu diagnóstico é clínico, sendo realizado quando há pelo menos 2 dos componentes da tríade clássica: Hipoplasia de nervo óptico (HNO), malformação de linha média e disfunções hipofisárias. As disfunções hormonais estão presentes na maioria dos pacientes com DSO. Sendo assim, é mandatório que estes pacientes tenham acompanhamento com endocrinologista para avaliação, seguimento e tratamento de possíveis distúrbios hipofisários. Descrever as características clínicas e de exames complementares de coorte de pacientes diagnosticados com DSO em acompanhamento no ambulatório de endocrinologia em um hospital pediátrico. Estudo descritivo e retrospectivo, baseado na revisão de prontuários dos pacientes em acompanhamento no ambulatório de endocrinologia em um hospital pediátrico com o diagnóstico de DSO. Foram encontrados 27 pacientes com DSO, dos quais 18 mantem seguimento regular no ambulatório (48% do sexo feminino e 52% do sexo masculino). As idades médias de diagnóstico e de encaminhamento ao ambulatório de endocrinologia foram de $4,07 \pm 3,79$ anos e $3,21 \pm 3,48$ anos, respectivamente, e a idade média atual daqueles que ainda mantém acompanhamento foi de $7,90 \pm 5,15$ anos. A idade materna era inferior a 25 anos no momento do parto em 60,8% (14/23), sendo 56,5% delas (13/23) primigestas. Quanto aos critérios diagnósticos da DSO, em 91% (21/23) foi identificada HNO (76,2% bilateralmente), com idade média de diagnóstico de $2,09 \pm 2,71$ anos, 96% (24/25) apresentaram alterações estruturais de linha média em exame de neuroimagem e 94% (16/17) alterações estruturais de sela túrcica e 74% apresentaram pelo menos uma deficiência hormonal, dos quais 3/4 apresentaram múltiplas disfunções hipofisárias. A disfunção mais frequente foi do hormônio tireotrófico (TSH), seguida pela de hormônio do crescimento (GH) e hormônio adrenocorticotrófico (ACTH), sendo que a idade média de diagnóstico da primeira disfunção foi de $4,46 \pm 3,70$ anos. As manifestações clínicas que mais frequentemente levaram à suspeição precoce da DSO foram atraso do desenvolvimento, nistagmo, estrabismo, deficiência visual e colestase ou icterícia neonatal prolongada. Quase metade dos pacientes apresentava a tríade completa de DSO e 2/3 evoluíram com deficiências hipofisárias múltiplas, sendo a de TSH a mais prevalente, seguida das deficiências de GH e ACTH.