

Trabalhos Científicos

Título: Desafios Do Manejo Da Deficiência De Arginina Vasopressina: Do Lactente À Adolescência

Autores: BÁRBARA REIS KRAMMER (RESIDENTE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA DO HCPA. ALUNA DO PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA UFRGS), LEILA CRISTINA PEDROSO DE PAULA (SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), TICIANA DA COSTA RODRIGUES (SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), GUILHERME GUARAGNA FILHO (PROFESSOR DO DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL (UFRGS)), MAURO ANTONIO CZEPIELEWSKI (SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE)

Resumo: A Deficiência de Arginina Vasopressina (DAVP) é um distúrbio potencialmente letal resultado da produção insuficiente de arginina vasopressina. Sua morbimortalidade, bem como manejo na população pediátrica não são bem documentadas em literatura médica. Documentar etiologia, apresentação clínica, terapia utilizada (vias de administração, complicações e doses de medicação) em uma série de casos de pacientes portadores de DAVP no Serviço de Endocrinologia e Metabologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, correlacionando a dados de evolução clínica. Revisão de prontuário de pacientes acompanhados nos últimos 5 anos em nosso serviço: coleta de dados de controle de diurese, sódio sérico, necessidade de internação relacionada à descompensação de DAVP e etiologia da condição. Dentre os 10 pacientes avaliados, as etiologias encontradas do DAVP foram holoprosencefalia (n=6), esquizencefalia (n=1), malformação hipofisária (n=1), e relacionado a neoplasias do sistema nervoso central (n=2, germinoma e craniofaringioma). A idade de diagnóstico variou de 1 mês de vida até 12 anos. O envolvimento de outros eixos hipofisários foi variado: hipotireoidismo n=4, hipocortisolismo n=4, hipogonadismo n=1 deficiência de GH n=2, sendo que 4 pacientes não apresentaram alteração adenohipofisária. O tratamento compreendeu o uso de água livre, hidroclorotiazida e/ou desmopressina (subcutânea, VO ou intranasal), com bom controle de sódio. Em 2 pacientes, as malformações de narinas relacionadas a defeito de linha média impossibilitaram o controle com desmopressina nasal. Em 3 casos houve necessidade de utilização de desmopressina subcutânea durante o tratamento por impossibilidade da via intranasal. 4 pacientes fizeram uso de desmopressina comprimido com bom controle, 2 destes deixaram de utilizar em função de falha no abastecimento. O número de internações variou de 1 a 25 - a maioria destas relacionadas à natremia, tendo ocorrido um óbito em paciente de 1 ano (não relacionado à DAVP). DAVP é um distúrbio raro, grave, potencialmente letal, associado a múltiplas comorbidades e cujo manejo é influenciado por múltiplas variáveis clínicas. O uso de desmopressina intranasal é desafiador por dificuldade no estabelecimento de dosagem adequada ou mesmo impossível no contexto de algumas alterações anatômicas, em especial as congênitas. A literatura acerca do manejo de DAVP na população pediátrica é escassa, e este trabalho compartilha nossa experiência clínica salientando que o uso de desmopressina oral pode ser uma importante ferramenta terapêutica nestes casos