

Trabalhos Científicos

Título: Panhipopituitarismo Associado À Síndrome De Morning-Glory: Quando Devemos Pensar Nesta Associação?

Autores: Introdução: A Síndrome de Morning-Glory (SMG) é um defeito retiniano congênito associado a encefaloceles basais e distúrbios hormonais. Objetivos: Paciente do sexo masculino, 11 anos com nascido a termo de 39 semanas por parto cesáreo devido à suspeita de hidrocefalia de etiologia obstrutiva, descartada no 4º dia de vida. Apresentou atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, seguimento na neuropediatria, cuja RM de crânio mostrou agenesia de corpo caloso, colpocefalia e meningocele esfenoetmoidal. Aos 8 anos foi diagnosticada malformação nasal por queixa de obstrução nasal, seguimento na otorrinolaringologia, sendo indicado procedimento cirúrgico para correção da meningoencefalocele. No primeiro dia de pós-operatório, o paciente apresentou poliúria, densidade urinária reduzida e hipernatremia, sugestivo de diabetes insipidus, e recebeu desmopressina com melhora do quadro. Nesta ocasião, foi avaliado pela oftalmologia, sendo evidenciada coloboma de retina inferior em olho direito e anomalia de Morning Glory (mais pronunciada em olho direito). Em acompanhamento ambulatorial, aos 8 anos 7 meses, foi também evidenciado hipocortisolismo e hipotireoidismo central, sendo prescritos hidrocortisona e levotiroxina sódica. Aos 10 anos 6 meses, apresentou baixa velocidade de crescimento, idade óssea atrasada, ainda impúbere (G1P1), IGF-1 baixa e teste de estímulo com insulina sem resposta, diagnosticada deficiência de GH e iniciada reposição na dose de 0,10 UI/kg/dia. Metodologia: O objetivo deste estudo é relatar o caso de um paciente com malformação do sistema nervoso central, SMG e panhipopituitarismo. Resultados: Conclusão: Discussão: O panhipopituitarismo pode ser causado por inúmeros fatores, sendo que a meningocele esfenoidal e/ou a cirurgia na região hipofisária são as possíveis causas para as deficiências hormonais no caso relatado. O paciente possui SMG, caracterizada por um disco óptico aumentado e em forma de funil, e um anel de tecido peripapilar pigmentado elevado. Foi descrita pela primeira vez em 1970, devido à semelhança com a flor de mesmo nome. A RM de crânio é fundamental no diagnóstico da alteração ocular e craniana. Uma vez confirmadas as deficiências hormonais, o tratamento deverá ser estabelecido. Neste caso, o paciente apresenta diabetes insipidus, além da deficiência de cortisol, hormônio tireoideano e GH. Conclusão: A meningocele basal é uma entidade rara e frequentemente escapa ao diagnóstico, podendo ser detectada mais tarde. A associação das encefaloceles basais com distúrbios endócrinos e alterações visuais alertam para o diagnóstico diferencial.

Resumo: GABRIELA COSTA FÉLIX (ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA - UNIFESP), BARBARA ROCHA (ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA - UNIFESP), LARISSA LUFTI (ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA - UNIFESP), LUCAS LOPASSO (ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA - UNIFESP), ADRIANA SIVIERO MIACHON (ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA - UNIFESP), ANGELA SPINOLA E CASTRO (ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA - UNIFESP), FABIOLA GARCIA (ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA - UNIFESP)