

Trabalhos Científicos

Título: Terapia Com Somatostatina De Longa Ação Em Criança Com Hiperinsulinismo Congênito Refratário Ao Diazóxido Oral: Relato De Caso

Autores: Introdução: Introdução: O hiperinsulinismo congênito (HIC) é uma condição rara e heterogênea decorrente de diferentes distúrbios da regulação da secreção de insulina. A primeira linha de tratamento em pacientes com a forma difusa de HIC é o diazóxido oral em combinação com hidroclorotiazida. Nos casos de não responsividade, está indicado o uso de fármacos com outros mecanismos de ação ou intervenção cirúrgica. Objetivos: Caso clínico: Criança do sexo feminino nascida a termo, adequada para idade gestacional, apresentou hipoglicemias nas primeiras seis horas de vida. Permaneceu internada por 30 dias por hipoglicemias persistentes, até ser transferida para serviço terciário, onde foi diagnosticado HIC. Não apresentou resposta adequada às terapias com octreotida de curta ação ou com diazóxido oral, mesmo em doses máximas, mantendo hipoglicemias frequentes e prejuízo do desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM). A investigação molecular dos principais genes relacionados ao HIC não encontrou variantes patogênicas. Aos 11 meses de vida, iniciou, de forma off-label, a octreotida de ação lenta (LAR), na dose de 10 mg, via intramuscular, a cada quatro semanas. Apresentou excelente resposta, com normalização da glicemia, e desmame gradual do diazóxido oral até sua suspensão após 4 meses. Não houve efeitos adversos gastrointestinais, alteração das enzimas hepáticas, no ritmo de crescimento ou em outro sistema que indicassem suspensão da terapia. O bom controle glicêmico, associado à fisioterapia e à terapia ocupacional, propiciaram a recuperação parcial do DNPM. Aos 5 anos foi iniciada a redução gradual da octreotida LAR, de acordo com a resposta glicêmica. Aos 7 anos, a terapia foi descontinuada. Atualmente, aos 8 anos, a criança encontra-se há 8 meses sem medicação, sem episódios de hipoglicemias, com estatura 120,5 cm (Z: -1,09 DP), peso 24 kg (Z: -0,19 DP) e velocidade de crescimento 5,2 cm/ano, cursando 2º ano escolar e nítidos ganhos do DNPM. Metodologia: Resultados: Conclusão: Discussão: Este caso ilustra uma resposta bem-sucedida à octreotida LAR como alternativa terapêutica em criança com HIC refratário ao diazóxido oral. A resposta clínica sustentada permitiu atingir-se adequado controle glicêmico, suspensão do diazóxido e melhora parcial do DNPM. Por ser análogo da somatostatina, avaliações próximas do crescimento e das enzimas hepáticas fizeram parte da rotina de seguimento do paciente. Neste caso, o não comprometimento do crescimento e a ausência de efeitos adversos viabilizaram a continuidade da terapia. A estabilidade glicêmica após suspensão da octreotida LAR sugere remissão funcional do HIC da paciente. Conclusão: Nesta paciente, a octreotida LAR mostrou-se eficaz e segura como alternativa terapêutica para controle do HIC refratário ao diazóxido oral, promovendo controle glicêmico sustentado, descontinuação medicamentosa e marcante melhora parcial neuromotora.

Resumo: EDUARDO JOSÉ FERREIRA SALES (UNB-HUB/DF), BEATRIZ DE ARAÚJO NUNES GOMES (UNB-HUB/DF), VITÓRIA ANDRESS ZUCHETTI SOARES (UNB-HUB/DF), ANDREZA ANDRADE BARBOSA (UNB-HUB/DF), MILENA VITÓRIA MACHADO MOREIRA (UNB-HUB/DF), ISABELA ANIZ GOMES DE OLIVEIRA (UNB-HUB/DF), FERNANDA SOUSA CARDOSO LOPES (UNB-HUB/DF), RENATA SANTARÉM DE OLIVEIRA (UNB-HUB/DF), LUIZ CLAUDIO GONÇALVES DE CASTRO (UNB-HUB/DF)