



23º CONGRESSO BRASILEIRO DE PERINATOLOGIA

14 a 17 de setembro de 2016 - EXPOGRAMADO – Gramado / RS

Trabalhos Científicos

Título: Pan-Hipopituitarismo Congênito: Patologia Rara Com Sintoma Comum No Período Neonatal

Autores: POLIANA MARIA SUSIN PINTO (HOSPITAL E MATERNIDADE CELSO PIERRO PUC CAMPINAS); ANA PAULA ALONSO MONTE CLARO (HOSPITAL E MATERNIDADE CELSO PIERRO PUC CAMPINAS/ FACULDADE DE MEDICINA PUC CAMPINAS); ROBERTA ISMAEL LACERDA MACHADO (HOSPITAL E MATERNIDADE CELSO PIERRO PUC CAMPINAS); NATALIA SOLLACI DOS SANTOS (HOSPITAL E MATERNIDADE CELSO PIERRO PUC CAMPINAS)

Resumo: INTRODUÇÃO: O Pan-hipopituitarismo congênito é muito raro, a incidência mundial é menor que 4,2 para cada 100 mil pessoas. Há deficiência múltipla dos hormônios pituitários (GH, TSH, LH, cortisol, gonadotrofinas). OBJETIVO: Descrever um caso de pan-hipopituitarismo congênito diagnosticado no período neonatal. MÉTODO: Relato de caso com descrição dos aspectos clínicos e laboratoriais de Pan-hipopituitarismo. RESULTADO: Recém nascido termo, sexo feminino, 3455g, APGAR 9/10, parto cesárea por iminência de rotura uterina, pré-natal sem intercorrências. Foi encaminhada à UTI Neonatal com 14h de vida por hipoglicemia sintomática, evoluiu para choque distributivo, necessitando de drogas vasoativas e suporte ventilatório. Com 6 dias de vida iniciou tratamento para sepse, necessitou de doses elevadas de drogas vasoativas por período prolongado por instabilidade hemodinâmica. Após estabilização, houve dificuldade na progressão da dieta devido à náusea e vômitos. Realizou EED com evidência de refluxo gastresofágico importante refratário ao tratamento medicamentoso. Fez cirurgia de Nissen para correção do refluxo com 40 dias de vida. No período pré e pós cirúrgico apresentou episódios de hipoglicemia severa e refratária ao tratamento convencional com soro glicosado. Evoluiu ainda com crises convulsivas secundárias à hipoglicemia , além de colestase importante. Iniciado investigação diagnóstica, que demonstrou baixos níveis de TSH, cortisol, insulina . A Ressonância magnética de crânio revelou ausência de adenohipófise e ectopia de neurohipófise. Iniciado tratamento medicamentoso com reposição hormonal com hormônio tireoideano, hidrocortisona e GH, havendo estabilização da glicemia e da colestase, com boa evolução do quadro. CONCLUSÃO: A hipoglicemia neonatal é um sintoma comum no período neonatal mas que requer atenção. O diagnóstico dos distúrbios hormonais deve ser sempre lembrado nos casos de evolução atípica e refratários ao tratamento convencional da hipoglicemia. O tratamento é baseado na reposição hormonal, sendo o prognóstico favorável quando iniciado precocemente.