



24º Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Lanreotida No Tratamento Do Hiperinsulinismo Congênito

Autores: LAENA LEAL (SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA- FACULDADE DE MEDICINA - UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), RAFAELA MAIA, JOYCE ALMEIDA, JANUÁRIO CAVALCANTE, MARIA DANIELLE CRUZ, IVE WANDERLEY, PRISCILA PINHEIRO RIBEIRO LYRA, JULIA CONSTANÇA FERNANDES, RENATA LIMA, CRÉSIO ALVES

Resumo: INTRODUÇÃO: A glicose e os aminoácidos estimulam a secreção de insulina ao gerarem ATP. Isso leva ao fechamento dos canais de potássio (KATP), localizados na membrana da célula beta, seguido de despolarização da membrana celular, ativação dos canais de cálcio, influxo intracelular de cálcio, efluxo de potássio e liberação de insulina de seus grânulos de armazenamento. Defeitos em qualquer dessas etapas podem causar Hiperinsulinismo Congênito (HC). OBJETIVO: Descrição de um recém-nascido com hipoglicemia persistente causada por hiperinsulinismo congênito. MÉTODO: Recém-nascida, com 22 dias de vida, 2ª gemelar, IG: 36 semanas, de PDAC, devido a pré-eclâmpsia, com peso de nascimento: 3000 g. Apresentou hipoglicemias (25-35mg/dL) sintomáticas e persistente, no primeiro dia de vida. Investigação laboratorial, em jejum, mostrou: Glicemia: 32 mg/dL* (70-99), Insulina: 15mU/mL* (1-23,5), Pró-Insulina: 3,2 pmol/mL (0,5-3,5), Peptídeo-C: 2,9* ng/mL (1,1-4,4), Anticorpo anti-insulina: 0,5 U/mL (10), GH basal: 4,17 ng/mL (8), TSH: 0,93 uUI/mL (0,73-4,7), T4 Livre: 1,31 uUI/mL (0,7-1,48). USG de abdome e crânio: normais. Na idade de 26 dias de vida foi realizado Teste de estímulo com Glucagon (0,5 mg, IM): glicemia sérica basal = 39 mg/dL, glicemia sérica 1 hora após o medicamento = 87 mg/dL. A elevação da glicemia em 48 mg/dL corroborou o diagnóstico de hiperinsulinismo sendo iniciado tratamento com Diazóxido, com o qual não houve resolução da hipoglicemia. Com 36 dias de vida, foi prescrito Lanreotida (60 mg, subcutânea profunda, a cada 28 dias). Após 36 horas houve normalização da hipoglicemia. Estudo genético mostrou uma nova mutação heterozigótica no gene ABCC8 [p. (Tyr475Asp)], confirmando assim a etiologia do hiperinsulinismo. A paciente manteve níveis glicêmicos normais a partir de 1 mês e 15 dias de vida (45 dias de vida). CONCLUSÃO: Mutações inativadoras dos canais de potássio: SUR1 (ABCC8) ou Kir6.2 (KCNJ11) causam hiperinsulinismo congênito. As mutações de herança autossômica recessiva são responsáveis pela maioria dos casos. Esses pacientes não respondem ao tratamento com o diazóxido (agonista do KATP), mas podem responder ao uso de análogos da somatostatina como a octreotida ou lanreotida.