36º CONGRESSO BRASILEIRO DE PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro
CURITIBA | PR Expotrade Convention Center 8 A 12 DE OUTUBRO 2013

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Kocher-debre-semelaigne: Relato De Caso

Autores: ELLEM RAMOS FERREIRA (IPPMG - UFRJ); MATHEUS OLIVEIRA RIBEIRO (IPPMG - UFRJ); BRUNNA MILANESI (IPPMG - UFRJ); JANDRA LACERDA (IPPMG - UFRJ); CARLA DALL`OLIO (IPPMG - UFRJ)

Resumo: Introdução O hipotireoidismo acomete 0,3% das crianças em idade escolar(1/333), sexo feminino(2:1), mais comum na adolescência, mas pode surgir no 1º ano de vida. A causa mais comum é a tireoidite linfocítica crônica. A síndrome de Kocher-Debre-Semelaigne é rara, caracterizada por pseudohipertrofia dos músculos de extremidades, das cinturas, do tronco, das mãos e dos pés e é mais proeminente nos membros.Causada por hipotiroidismo de longa duração e reversível com o tratamento. Descrição do Caso Escolar de 7 anos e 4 meses, feminino, deu entrada na emergência com dor abdominal difusa, vômitos (2 episódio/dia) e diarreia com 24 horas de volução.Nega febre. Referia prostração,sonolência,constipação e xerodermia há 1 ano. Aos 4 anos começou a apresentar dismorfismo facial e hipertrofia muscular nos 4 membros.Houve parada de crescimento neste período. Desenvolvimentos neuropsicomotor normal. Ao exame: fáscies grosseira, prostrada, hipoativa, hipocorada (3+/4+), hipohidratada (+/4+), apresentava FC = 48 bpm, pulsos periféricos finos, pcp lentificada, PA = 108 x66mmHg; hepatomegalia; hipertrofia muscular importante, tônus reduzido e força normal. Exames evidenciaram anemia normocítica normocrômica (Hb-8,8), função hepática,renal,eletrólitos sem alterações. HGT=79mg/dl. Radiografia de tórax: cardiomegalia. ECG: bradicardia sinusal. Ecocardiograma: Derrame pericárdico moderado, sem sinais de restrição diastólica.Durante a internação foi solicitado lipidograma (sem alterações), glicemia de jejum:71mg/dl; T4L: inferior à 0,4ng/dl (N: 0,7 a 2,0ng/dl) e TSH:superior a 100.000mcUI/ml (N: 0,4 a 4,2mcUI/ml). Foi diagnosticado hipotireoidismo e iniciado levotiroxina 2,5mcg/Kg/dia. A paciente evoluiu com melhora clínica e está em acompanhamento na endocrinologia, genética e cardiologia. Discussão e Conclusão Incialmente suspeitou-se de Síndrome de Berardinelli (Lipodistrofia generalizada congênita), sendo a paciente acompanhada por 6 meses na genética. Pretendemos com esse relato destacar a importância de se considerar hipotireoidismo adquirido um diagnóstico em crianças com desaceleração do crescimento, que, na infância, geralmente é a primeira manifestação. A síndrome de Kocher-Debre-Semelaigne embora rara, deve ser lembrada em caso de criança com clínica de hipotireoidismo e hipertrofia muscular.