



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Panhipopituitarismo Congênito Com Sela Túrcica Vazia

Autores: FERNANDA GABRIEL SANTOS DA SILVA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); HUMBERTO ANTONIO CAMPOS ROSA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); LAURA GOERGEN BRUST (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); CAROLINA COMPARIN SILVA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); LAURA CRISTINA WESTERICH (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE)

Resumo: Introdução: Sela túrcica vazia em crianças está associada a deficiências hipofisárias múltiplas, incluindo GH, TSH, LHRH e ACTH. Descrição do caso: RDO, feminina, branca, 2 meses de vida. Nasceu de parto vaginal sem intercorrências, idade gestacional 36 semanas, peso 2140g. História de broncopneumonia necessitando de ventilação mecânica do 3º ao 11º dia de vida, um episódio de crise convulsiva mioclônica multifocal no período neonatal e hipoglicemias com melhora após infusão de glicose. Queda do coto umbilical com 21 dias e triagem neonatal negativa. Com 25 dias de vida procurou atendimento médico por recusa alimentar, baixo ganho ponderal e vômitos persistentes. Na investigação diagnóstica observou-se hipoglicemias; realizado teste de infusão de glucagon que mostrou glicemia sérica basal de 23mg/dl e medidas de cortisol após 60, 120 e 180 minutos abaixo de 0,2 µg/dL, dosagens de T4 total 0,4µg/dL, TSH 4,42mUI/mL, T4 livre 0,32ng/dL, ACTH <5,0pg/mL, sódio 134mEq/L, potássio 4,7mEq/L e GH <0,05ng/ml. Realizada RNM de crânio que evidenciou sela túrcica de dimensões extremamente reduzidas, não se identificando a glândula pituitária nem a sua haste e presença de imagem compatível com neuro-hipófise ectópica junto ao recesso infundibular. Após diagnóstico de panhipopituitarismo com sela túrcica vazia, iniciada reposição com tiroxina, dexametasona e GH, com melhora das hipoglicemias e vômitos. Discussão e Conclusão: A embriogênese hipofisária normal decorre de um processo complexo no qual atuam diversos genes. Uma série de mutações tem sido descritas em associação com hipopituitarismo, algumas delas provocando sela parcialmente vazia e outras o aumento difuso da hipófise. Mesmo sem caracterização exata dos defeitos moleculares, o hipopituitarismo congênito se associa muito frequentemente à ocorrência de neuro-hipófise ectópica e tecido hipofisário rudimentar à RM. Recém-nascidos com esta doença podem ser assintomáticos ao nascimento ou apresentar sintomas inespecíficos como hipoglicemia, letargia, apnéia, icterícia, colestase neonatal, convulsões, hiponatremia com potássio normal e até/eventualmente malformações craniofaciais.