



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Gitelman Em Escolar Com Resposta À Indometacina

Autores: TÂMISA CRUZ SAMPAIO DE ALENCAR (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); VANESSA DE MORAES MAGALHÃES (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); MARIANA PIFFER DOS SANTOS SOUZA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); DAIANNY SILVEIRA BARBOSA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); LUANA ALMEIDA ALBUQUERQUE DE OLIVEIRA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); DANIELA VALENÇA CALDAS DANTAS (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); KAREN LEMOS DOS SANTOS (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); LUANNY DA CUNHA SILVA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); FLÁVIO DE OLIVEIRA IHARA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); VANDA BENINI

(HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS)

Resumo: Introdução: A síndrome de Gitelman (SdG) é uma tubulopatia de herança autossômica recessiva caracterizada por mutações das proteínas dos canais de NaCl do túbulo distal. Dentre os distúrbios relacionados à doença incluem hipocalemia, associada a alcalose metabólica, hipomagnesemia e hipocalciúria; geralmente assintomática ou apresenta-se com episódios de fraqueza e paralisias musculares. O tratamento baseia-se na reposição de potássio, magnésio, e diuréticos poupadores de potássio quando há persistência do quadro. Descrição do Caso: Paciente feminina, 9 anos, foi encaminhada ao servico de nefrologia por paralisia em membros associada a hipocalemia sem diagnóstico há 6 anos. Apresentava deficiência de crescimento ponderoestatural (z escore -2,4 altura e z escore -3,1 peso). Exames iniciais revelaram alcalose metabólica (pH: 7,46; HCO3: 29); hipocalemia (K: 2,4); hipercloridrúria (ClU: 58mmol/L) e hipocalciúria (CaU: 17mg/24h). Feita hipótese de SdG e iniciado tratamento com reposição de potássio, espironolactona e indometacina na dose de 0,5mg/kg, paciente apresentou melhora dos sintomas clínicos de paralisia, normalização do potássio sérico e da alcalose metabólica. Durante a evolução a velocidade de crescimento foi 7,5cm/ano (percentil 90), atingindo estatura de 1,35cm após 2 anos de tratamento (z escore -1,9). Discussão: A idade de aparecimento da SdG é em maiores de 6 anos, mais comum em adolescentes/adultos, porem vários relatos mostram aparecimento precoce da doença em pré-escolares e até em lactentes. Nestes, a deficiência pondero-estatural é um dado clínico bastante relevante. O tratamento com indometacina foi revisto indicando uma boa resposta, sobretudo em relação ao crescimento estatural, porém com diversos efeitos colaterais. Nossa paciente não apresentou nenhum efeito adverso relatado pela literatura e apresentou boa resposta dos parâmetros clínicos e laboratoriais. Conclusão: A SdG pode se apresentar sintomática precocemente na infância. O tratamento com indometacina pode ser opção para implementar a melhora dos distúrbios eletrolíticos e para a deficiência ponderoestatural desta doença.