



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Glicogenose Como Diagnóstico Diferencial De Hipoglicemia No Período Neonatal.

Autores: JAMILLE FERNANDES CARNEIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), FABIANA MARIA SILVA COELHO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), EDNA DIAS MARQUES ROCHA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MIKAELLE SEVERO MARQUES MATHEUS (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), RODRIGO SCHULER HONÓRIO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), JULIE DE SOUZA BARRETO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), JÉSSICA MARIA MOURA CASSIMIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), PRISCILLA CASTRO GURGEL LOPES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), ISABELA LOBÃO DA ROCHA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), JOANA OLIVEIRA NÓBREGA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

Resumo: As glicogenoses representam erros inatos do metabolismo que podem acarretar alterações da concentração ou da estrutura do glicogênio em vários tecidos/órgãos do corpo. Classificam-se de acordo com os defeitos enzimáticos específicos, levando em consideração os tecidos comprometidos. Episódios de hipoglicemia e hepatomegalia são as principais manifestações nas glicogenoses hepáticas. Descrição do caso Paciente, 4 meses, feminino, parda, nascida a termo, grande para a idade gestacional, admitida aos 3 meses de vida, com quadro de piora da irritabilidade, desconforto respiratório e lesões pustulosas em pescoço. À admissão, evidenciado acidose metabólica e anemia graves. Iniciado antibioticoterapia e suporte clínico. Apresentou boa resposta ao quadro infeccioso, entretanto, evoluiu com episódios de hipoglicemia persistentes, mesmo sob aleitamento materno exclusivo e hidratação venosa com volume de glicose acima do fisiológico. Apresentava, ao exame físico, face com bochechas proeminentes e fígado palpável, confirmado hepatomegalia com ecogenicidade aumentada (lobo direito medindo 10,8 centímetros) por ultrassonografia. Tem histórico de episódios de hipoglicemia ao nascer, permanecendo 9 dias internada, apresentando episódios isolados de hipoglicemia assintomática. Devido normalização de curva glicêmica, recebeu alta hospitalar. Entretanto, criança era bastante irritada no domicílio e apresentava fome excessiva. Com o quadro clínico e laboratorial, foi sugerida a hipótese de Glicogenose. Iniciado Amido de milho cru associado ao leite materno, sendo obtido controle de glicemia. Realizou biópsia hepática, compatível com glicogenose. Realizou teste genético, ainda aguardando resultado. Discussão Os pacientes com glicogenose não são capazes de liberar a glicose do fígado. Assim, a hipoglicemia seguindo pequenos períodos de jejum e a hepatomegalia são os sinais mais comuns. Conclusão O tratamento dietético tem alterado o curso clínico e melhorado o prognóstico. Portanto, é indispensável que o pediatra geral se familiarize com o diagnóstico dessa entidade clínica para atuar no controle dietético.