



Trabalhos Científicos

Título: Déficit Pôndero-Estatural Precoce E Grave Secundário À Síndrome De Laron: Relato De Caso

Autores: AMANDA DE PAULA PESSÔA PAULA BOTELHO (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA (UNIFOR)), AMANDA MARIA RODRIGUES CAMPELO (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA (UNIFOR)), KAREN SOARES MENDES (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA (UNIFOR)), MARIA EDUARDA CORRÊA FELIX (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA (UNIFOR)), MARIA CLARA DE SOUZA VIEIRA (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA (UNIFOR)), MARIA DE FÁTIMA VITORIANO DE AZEVÊDO (INSTITUTO DA PRIMEIRA INFÂNCIA (IPREDE)), CAMILA NUNES GUERRA (INSTITUTO DA PRIMEIRA INFÂNCIA (IPREDE))

Resumo: Introdução. A Síndrome de Laron (SL) é um tipo raro de nanismo que resulta na incapacidade de geração de Fator de Crescimento Semelhante à Insulina Tipo 1 (IGF-I), causando baixa estatura grave, obesidade e outras anormalidades morfológicas e bioquímicas. Descrição do caso. Paciente do sexo feminino, prematura de 32 semanas, com muito baixo peso ao nascer, foi encaminhada a serviço especializado com 9 meses de idade corrigida por ganho de peso insatisfatório (peso-para-idade Z -6,16 DP, estatura-para-idade Z -7,99 DP), associado a características dismórficas, como fronte proeminente com circulação colateral, ponte nasal deprimida, adiposidade abdominal, camptodactilia bilateral e fosseta sacral. Ao longo do primeiro ano de vida apresentou marcante dificuldade de ganho de peso e baixa velocidade de crescimento. Recebeu aleitamento materno apenas até o fim da segunda semana de vida, quando foi introduzida fórmula infantil, seguida de alimentação complementar aos 6 meses. Apesar de oferta adequada e da boa aceitação de nutrientes, o peso e a estatura seguiam em níveis insatisfatórios. Exames laboratoriais excluíram causas renais, hepáticas e tireoidianas como possíveis etiologias. Ademais, demonstraram repetidamente baixos níveis séricos de IGF-I com elevados níveis séricos de GH basal, confirmando diagnóstico de SL. Discussão. A SL é um distúrbio hereditário autossômico recessivo causado por mutações no receptor do hormônio do crescimento. Como consequência, os pacientes têm níveis séricos de IGF-I baixos a indetectáveis e níveis elevados de GH basal. Clinicamente, apresentam características clássicas: baixa estatura, face típica e circunferência da cabeça reduzida, crescimento capilar esparsa, obesidade e acromicria. O único tratamento eficaz para a doença é a terapia de reposição com o IGF-I biossintético recombinante, cujo principal efeito colateral é hipoglicemia. Conclusão. Apesar de raro, o diagnóstico de SL deve ser considerado em pacientes com déficit pôndero-estatural grave, manifestado já nos primeiros meses de vida, a despeito de boas condições nutricionais.