

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Liddle: Um Relato De Caso

Autores: ALÍCIA MARA DANTAS DE ALMEIDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), IRINA PAIVA DUARTE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), KEDMA VALNICE FREIRE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), THIAGO FELIPE DANTAS SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), THAIS MEDEIROS CRUZ (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), PAULA PINHEIRO VENTURA ARAÚJO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), ANA KARINA DA COSTA DANTAS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), LEONARDO MOURA FERREIRA DE SOUZA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE)

Resumo: Introdução: A síndrome de Liddle (SL), condição hereditária de caráter autossômico dominante, cursa com hipocalemia, fraqueza muscular e excesso de mineralocorticóides, sendo causa relevante de hipertensão secundária na pediatria. Descrição do caso: MVMF, feminino, iniciou acompanhamento com neurologista desde três anos de vida por quadro de fraqueza muscular importante, tendo realizado vários exames de imagem, além de eletroneuromiografia, todos normais. Também era acompanhada por endocrinopediatra por baixa estatura, sendo observadas nessa investigação, hipocalemia e alcalose metabólica, sendo encaminhada para nefropediatra que diagnosticou síndrome de Batter associada a Hipertensão arterial Sistêmica (HAS). Com reposição de altas doses de potássio houve melhora na fraqueza muscular, porém, permaneceu com pressão arterial (PA) elevada com repercussão em órgãos alvo, havendo evolução para Doença Renal Crônica (DRC) estágio 2. Posteriormente, em função da HAS persistente e DRC, fora pensado no diagnóstico de Liddle, sendo introduzido amilorida, havendo melhora significativa da PA e redução da necessidade de reposição de potássio. Discussão: SL, patologia genética rara de caráter autossômico dominante, caracteriza-se por: HAS, hipocalemia, alcalose metabólica e retardo no crescimento. Ocorre por alterações renais nos canais de sódio secundárias a mutações em subunidades beta ou gama. O diagnóstico costuma ocorrer na fase infanto-juvenil, presença de um histórico familiar positivo para hipocalemia auxilia na suspeita diagnóstica, embora sua ausência não exclua essa hipótese. Diagnóstico diferencial inclui doenças que cursem com sintomas provocados pelo excesso de mineralocorticoides: Síndrome de Cushing, hiperplasia adrenal congênita, resistência familiar ao cortisol, entre outras. Tratamento é realizado com amilorida ou triantereno, associado a diuréticos poupadores de potássio, com resposta satisfatória para HAS e hipocalemia. Diagnóstico tardio poderá levar a DRC secundário a PA mal controlada. Conclusão: Considerando o caráter evolutivo da doença e suas complicações, faz-se necessário reconhecer o quadro clínico e suas alterações laboratoriais a fim de fornecer um tratamento precoce adequado.