

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Bartter: Relato De Caso

Autores: LARA VIEIRA (HRDMDS), LARA TORRES (HRDMDS), FERNANDA LELIS (HRDMDS), RAQUEL MACHADO (HRDMDS), ESTHER NAOMI BANDO (HRDMDS), CIBELE DANTAS (HRDMDS), MARIA CORDULINA GALVÃO (HRDMDS), MONISE CICHELLI (HRDMDS), RAYANNA DUARTE (HRDMDS), BEATRIZ MACHADO (HRDMDS), ANA PAULA QUEIROZ (HRDMDS), THAISE ALMEIDA (FACULDADE AGES DE MEDICINA), ANNE ALINE EVANGELISTA (HRDMDS)

Resumo: A síndrome de Bartter (SB) é uma doença tubular renal hereditária rara com perda de sal, caracterizada por hiperaldosteronismo secundário com alcalose metabólica hipocalêmica e hipoclorêmica. Existe uma variabilidade significativa na expressão clínica da doença, que é geneticamente heterogênea com 5 genes diferentes descritos. As características clínicas incluem poliúria, desidratação, retardo de crescimento e histórico médico de polidrâmnio com parto prematuro. Hipercalemiúria e nefrocalcinose são típicas de algumas formas. D.M.S.S., sexo feminino, 9 meses, admitida em emergência com quadro de infecção das vias aéreas inferiores, desidratação severa e desnutrição energético-proteica (z-score P/I -3,49). Relatado por genitora, dificuldade de ganho ponderal, atribuída à baixa aceitação dos alimentos. Pré-natal sem anormalidades, nascido termo, adequado para idade gestacional. Dos exames complementares, foi constatado hipocalemia grave (K 1,87mEq/l) e alcalose metabólica hipoclorêmica. Manteve níveis séricos de potássio sustentadamente baixos a despeito de múltiplas correções rápidas durante internamento. Optado por iniciar aporte enteral de potássio e diurético poupador de potássio, com melhora dos níveis, mas sem normalização da calemia. Recebeu alta hospitalar em uso das medicações, potássio sérico de 2,65 mEq/l, vinculada ao ambulatório de Egressos do Hospital e encaminhada para consulta com Nefropediatra. Desde então, paciente está em seguimento ambulatorial, retornando em consulta pediátrica com dosagem sérica de aldosterona e renina confirmando hiperaldosteronismo hiperreninêmico, em ganho pondero-estatural e desenvolvimento neuropsicomotor adequado. Aguarda consulta com Nefrologista. O diagnóstico da SB é baseado em dados clínicos, bioquímicos e achados ultrassonográficos. Recomenda-se análise genética para confirmação. No que tange a terapêutica, a supressão da produção de prostaglandina (PG) E2 por inibidores da síntese de PG é geralmente aceita como benéfica no tratamento da SB, pelo menos durante os primeiros anos de vida. A alcalose hipocalêmica pode ser melhorada com o uso de diuréticos poupadores de K⁺, mas isso é controverso, colocando o paciente em risco de hipovolemia grave. No período infantil, observações clínicas demonstram uma melhora dramática da inibição da PGE2: reduz a poliúria, melhora as anormalidades eletrolíticas e ameniza a falha de desenvolvimento. No entanto, ainda é controverso qual medicamento deve ser usado, pelo risco de efeitos colaterais graves, especialmente gastrointestinais, como úlcera gástrica, enterocolite necrosante e perfuração intestinal. Devido à raridade desses distúrbios, evidências clínicas sólidas geralmente não estão disponíveis, sendo o tratamento altamente variável entre médicos e, às vezes, até controverso. Entretanto, o tratamento precoce pode reverter ou prevenir os distúrbios de crescimento e deve ser instituído o quanto antes possível.