

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Morsier/displasia Septo-Óptica Em Lactente Com Hipertermias Frequentes, Um Relato De Caso

Autores: MILENA PATRICIO SILVA CASTELO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), SARA FARIAS COSTA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), YAN BRUNO COLARES BOTELHO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), GABRIELLA OLIVEIRA SILVEIRA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), ANTÔNIO CAVALCANTI DE BARROS WANDERLEY NETO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MARLA ROCHANA BRAGA MONTEIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), THAIS AGUIAR CUNHA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), KARINE SARAIVA DA SILVA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), FLORA MÊRE (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), DÉLIA OLIVEIRA DE QUEIROZ BRAZ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), ANDRÉ LUIZ SANTOS PESSOA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

Resumo: A displasia septo-óptica (ou Síndrome de Morsier) é uma condição rara, onde é necessário preencher pelo menos dois da pela tríade clássica de achados: defeito na linha média cerebral (ausência de septo pelúcido ou agenesia de corpo caloso), hipoplasia do nervo óptico e anomalias no eixo hipotálamo-hipófise, causando distúrbios endocrinológicos. Tem etiologia multifatorial, predominando insultos que ocorreram durante a gravidez ou mutação genética. Lactente feminina, filha de mãe adolescente, pré natal iniciado tardiamente. Nascida a termo, realizou ultrassom transfontanelar ao nascimento que evidenciou alargamento de ventrículo lateral esquerdo e terceiro ventrículo. Apresentou distúrbios desde o nascimento, com hipertermias aferidas diariamente no domicílio, rastreio infeccioso e provas de atividade inflamatória negativas, sem queda do estado geral nem outros sintomas associados. Buscou emergência aos 5 meses, devido primeiro episódio de crise epiléptica afebril. Na ocasião, foi notado atraso global do DNPM com hipotonia generalizada. Realizou vídeo-eletroencefalograma que evidenciou atividade epileptiforme, interictal, de moderada a elevada incidência, nas regiões occipitais, sendo discutido caso com neurologia infantil, indicado manutenção da medicação, dado substrato anatômico. Em ressonância magnética de crânio, foram visualizadas áreas de gliose acometendo corpo caudado esquerdo. Na avaliação oftalmológica, evidenciou-se hipoplasia de nervos ópticos bilateralmente, com prognóstico visual incerto. Devido hipertermias persistentes, pela hipótese de causalidade com SNC, investigou eixos hipofisários, evidenciado pan-hipopituitarismo [cortisol 4 956, g/dl, LH 3,1 mUI/ml, FSH 12 UI/L, estradiol < 20 pg/ml, TSH 3,8 956, IU/ml, T4L 0,56 ng/dl], além de distúrbio do sódio. De malformações associadas, foi achada CIA de 4,4mm sem repercussão clínica e aneurisma de fossa oval. Nesse contexto, foi dado diagnóstico de displasia septo-óptica ou Síndrome de Morsier (SD). Iniciado tratamento com prednisolona e levotiroxina para reposição hormonal. Embora rara, a Síndrome de Morsier ou displasia septo-óptica pode levar a quadros menos ou mais dramáticos a depender do grau de hipopituitarismo congênito, além de ser diagnóstico diferencial importante dessa condição e em crianças com hipoplasia do nervo óptico ou anormalidades da linha média. Pode se manifestar com deficiência na acuidade visual, estrabismo, atraso global no DNPM, paralisia cerebral, disfunção endócrina isolada como baixa estatura. As anormalidades endócrinas podem progredir ao longo do tempo, como deficiência de hormônio do crescimento (70%), hiperprolactinemia (62%), hipotireoidismo (43%), insuficiência adrenal (27%) e diabetes insipidus (5%). Por isso, necessitam de diagnóstico e tratamento precoce.