NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, Suplemento II

CO_11
HIPOGLICEMIA NEONATAL GRAVE – QUE DIAGNÓSTICO?

Joana Leite[1], Marlene Abreu[1], Mariana Martins[1], Teresa Martins[1], Alexandrina Portela[1], Marcelo Fonseca[1]

[1] Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano

Introdução: A hipoglicemia neonatal apresenta uma grande variedade etiológica. No recém-nascido de termo, sem fatores de risco, as causas endócrinas devem ser consideradas. O défice de hormonas contra-reguladoras pode associar-se a alterações neuro-radiológicas da linha média e hipoplasia do nervo óptico, estabelecendo o diagnóstico de Displasia septo-óptica.

Caso Clínico: Recém-nascido de termo do sexo feminino, com antecedentes antenatais e familiares irrelevantes, e somatometria adequada à idade gestacional. Foi internado às 15h de vida na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por hipoglicemia (mínimo de 22 mg/dL), mantendo necessidades crescentes de aporte de glicose endovenosa até D7 de vida. Realizou eco-TF em D2 que revelou agenesia do septo pelúcido, confirmada posteriormente por RMN, na qual também se verificou hipoplasia do nervo óptico direito e haste hipofisária muito fina. O estudo endocrinológico (em hipoglicemia e D4) revelou cortisol, IGF-1 e hormona de crescimento no limite inferior do normal e função tiroideia normal. Após estabilidade glicémica com alimentação entérica total teve alta (D17), orientada para consulta de Neonatologia, Endocrinologia e Oftalmologia Pediátricas. Em ambulatório, manteve vigilância clínica/analítica seriada (com glicemias e ionograma sempre estáveis), tendo-se verificado analiticamente o aparecimento de hipocortisolismo e hipotiroidismo aos 2 meses e meio, pelo que iniciou reposição hormonal. Aos 5 meses por evidência analítica de défice somatotrópico iniciou hormona de crescimento. Até à data mantém evolução estatural no P3 e DPM normal, sendo o exame objetivo irrelevante exceto estrabismo do olho direito.

Discussão: A displasia septo-óptica é uma patologia rara (incidência de 1:10000), com heterogeneidade clínica e fenotípica. Existem várias formas de apresentação, que podem dificultar o seu diagnóstico, sendo que a tríade clássica verificada no presente caso clínico só se manifesta em cerca de 30% dos casos. O diagnóstico é clínico e pode ser estabelecido pela presença de pelos menos 2 dos critérios: hipoplasia do nervo óptico uni ou bilateral, defeitos da linha média cerebral e hipopituitarismo. O presente caso pretende alertar para a necessidade de diagnóstico e tratamento precoce, de forma a evitar a morbi-mortalidade associada à doença.

CO_12
LITÍASE BILIAR EM IDADE PEDIÁTRICA – QUE ABORDAGEM?

Sara Leite[1], Helena Moreira Silva[1], Isabel Couto Guerra[2], Helena Flores[3], Fátima Carvalho[4], Ermelinda Santos Silva[5], Rafaela Loureiro[6], João Coimbra[6], Ana Ramos[1]

[1] Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto
[2] Unidade de Hematologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto
[3] Serviço de Gastrenterologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto
[4] Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto
[5] Serviço de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central
[6] Serviço de Gastroenterologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital dos Capuchos

Introdução: A litíase biliar é uma patologia rara em idade pediátrica, com uma incidência estimada em 0.1-2%. Surge mais frequentemente no contexto de malformações da árvore biliar ou hemólise crónica, nomeadamente na esferocitose hereditária (EH). Este último grupo representa cerca de 10-20% dos casos. A litíase biliar sintomática é ainda mais rara na criança em idade pré-escolar e a sua abordagem não está completamente estabelecida.

Caso Clínico: Criança de 4 anos de idade, sexo feminino, com EH moderada diagnosticada aos 2 anos e internamento recente em contexto de colecistite aguda litiásica, tratada de forma conservadora. Readmitida duas semanas depois por quadro de dor abdominal difusa, associada a vómitos alimentares, agravamento da icterícia e colúria. Sem febre. No estudo analítico inicial apresentava padrão de icterícia colestática (BT 31.85mg/dL e BD 19.37mg/dl, AST/ALT 124/225 U/L, GGT 327 U/L), mantendo valor de Hb basal. A ecografia abdominal revelou lama vesicular e dilatação da via biliar principal (VBP) de 9mm, sem se identificar causa obstrutiva. Pela suspeita de colédoco-litíase obstrutiva, iniciou tratamento conservador com fluidoterapia endovenosa inicialmente associada a ácido ursodesoxicólico, e posteriormente a N-acetilcisteína. A colangioRM confirmou a dilatação da VBP (calibre máximo 10mm) determinada por duas formações litiásicas, a maior de 6mm. Nas avaliações clínicas e analíticas posteriores foram excluídas outras complicações como a pancreatite aguda. Em D20 foi realizada a colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) terapêutica, com esfincterectomia e extração de 1 cálculo de 8mm e drenagem abundante de bile purulenta, seguida de melhoria clínica e analítica progressivas. Posteriormente foi submetida de forma eletiva a colecistectomia.

Comentários: Neste caso, tal como referido na literatura, a presença de colelitíase comportou um risco acrescido de colédoco-litíase sintomática. Contudo, a abordagem terapêutica não é consensual. Se por um lado na criança pequena a abordagem da litíase vesicular assenta numa atitude expectante, na presença de litíase biliar obstrutiva a terapêutica médica não é eficaz e a CPRE é o método terapêutico *gold standard*, mas a experiência em idade pediátrica é limitada. Neste caso, a ausência de experiência na realização de CPRE, nesta faixa etária, nas zonas Norte e Centro do país determinou que o procedimento se tenha realizado num Hospital de Lisboa.