

Endocrinologia | Caso Clínico

PD-357 - (21SPP-11932) - PREMATURIDADE E HIPOGLICEMIAS PERSISTENTES

Joana Aboim Mota¹; Rita Gomes¹; Lurdes Morais^{1,2}; Susana Pinto¹; Maria João Oliveira^{1,3}; Teresa Borges^{1,3}; Catarina Mendes^{1,3}

1 - Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução / Descrição do Caso

O pan-hipopituitarismo congénito caracteriza-se pelo défice de produção da totalidade ou da maioria das hormonas hipofisárias e resulta habitualmente de causas genéticas ou embrionárias. É uma condição ameaçadora de vida para os recém-nascidos e o diagnóstico precoce permanece um desafio.

Sexo masculino, prematuro de trinta e uma semanas, com displasia broncopulmonar grave e múltiplas comorbilidades associadas à prematuridade. Desde o 16º dia de vida com hipoglicemia persistente e necessidade de taxa de infusão de glicose endovenosa de 10-13mg/kg/min, associada a colestase precoce. Efetuada investigação analítica que confirmou défices hormonais compatíveis com um pan-hipopituitarismo (T4 livre 0,66 ng/dL e TSH 7,31 µUI/mL; em hipoglicemia (11mg/dL) - insulina 0,5 µU/mL, cortisol 0,1µg /dL, ACTH < 5 pg/mL e hormona de crescimento 3,48 ng/mL) tendo iniciado terapêutica com hidrocortisona, levotiroxina e hormona de crescimento. A ressonância magnética crânio-encefálica identificou imagem compatível com provável Síndrome de Interrupção da Haste Hipofisária (SIAH).

Comentários / Conclusões

O SIAH é uma causa rara de de pan-hipopituitarismo secundário de etiologia não completamente esclarecida e cuja apresentação clínica é variada. A confirmação diagnóstica é imagiológica e caracteriza-se pela presença da tríade: haste hipofisária fina ou ausente, adeno-hipófise hipoplásica e neuro-hipófise ectópica. A terapêutica hormonal de substituição deve ser iniciada precocemente pelo risco de um défice hormonal grave ou prolongado poder cursar com descompensações hormonais potencialmente graves.