

ENDOCRINOLOGIA & METABOLOGIA

Abril 2009

Arquivos Brasileiros de Endocrinologia e Metabologia

53

Suplemento 1





Sumário

Mensagem do Presidente da SBP	S7
Mensagem da Presidente VIII Cobrapem.....	S8
Sociedade Brasileira de Pediatria.....	S9
Sociedade de Pediatria de São Paulo.....	S11
Sociedade Brasileira de Endocrinologia e Metabologia.....	S13
Sociedade Brasileira de Endocrinologia e Metabologia/Regional São Paulo.....	S13
Comissão Organizadora	S13
Comissão Científica Nacional.....	S14
Comissão Científica Local	S14
Convidados Internacionais	S14
Convidados Nacionais.....	S14
Informações Gerais	S15
Programa Científico.....	S17
Resumos de Palestras	S29
Sumário – Temas Livres, Minipôsteres e Pôsteres	S51
Índice Remissivo de Autores	S99

Apoiadoras e parceiras do evento



Mensagem do Presidente da SBP

Colegas,

Um dos importantes eventos científicos da SBP no ano de 2009 será o 8º Congresso Brasileiro Pediátrico de Endocrinologia e Metabologia, já conhecido pela sigla Cobrapem. A iniciativa terá lugar em São Paulo, capital do estado, situado em região que reúne grande número de pediatras portadores do certificado de área atuação em endocrinologia pediátrica, público-alvo do Congresso. O temário e os professores, cuidadosamente escolhidos, permitirão a abordagem de assuntos que movimentam o cotidiano da referida área de atuação, com o grau de aprofundamento requerido pelos profissionais que se diferenciam no respectivo campo de conhecimento pediátrico.

É a nova versão concebida para os eventos organizados pelos departamentos científicos da SBP, destinados a propiciar, aos pediatras que concentram suas atividades em área de atuação correspondente, a oportunidade de um momento de atualização mais apropriado ao exercício pediátrico especializado a que se dedicam.

O Congresso representa um encontro planejado para a evolução científica dos colegas que exercem a prática profissional da endocrinologia pediátrica, domínio de saber relevante para a saúde de crianças e adolescentes. O apoio da Sociedade de Pediatria de São Paulo – SPSP, filiada de reconhecida expressão no âmbito da pediatria brasileira, enriquecerá, por certo, a qualidade visada pelo empreendimento.

Aproveitem o rico ensejo do Cobrapem 2009 numa cidade tão pujante e cosmopolita como São Paulo.

Forte abraço,

Dioclécio Campos Júnior
Presidente da Sociedade Brasileira de Pediatria



Mensagem da Presidente VIII Cobrapem

Caros colegas,

Sejam bem-vindos ao VIII Congresso Brasileiro Pediátrico de Endocrinologia e Metabologia (Cobrapem)! Nosso objetivo é apresentarmos a vocês um programa abrangente, que se aprofunda em questões atuais, mas que rediscute os assuntos sempre controversos. Nosso tema, “O século 21 e a Endocrinologia Pediátrica”, foi escolhido porque estamos no momento ideal para discutir as mudanças de conceitos e condutas, ocorridas ao longo do tempo, as novas ferramentas diagnósticas, como e quando inserir a biologia molecular na rotina diagnóstica e, em especial, como abordar a fase de transição dos nossos pacientes que ficaram adultos, além de debatermos quais os novos caminhos para “velhas doenças”. Daremos ênfase aos espaços para discussão, especialmente sobre situações vivenciadas no dia a dia, no cuidado com os pacientes, mas também buscaremos ampliar conceitos, com novas informações sobre Fisiopatologia, assim como trataremos de condições em que os endocrinologistas pediátricos fazem a diferença, atuando de forma importante na prevenção de doenças crônicas e na formação de opinião a respeito das novas condutas e abordagens terapêuticas.

A apresentação de trabalhos foi renovada. Nossa comissão científica adequou os temas livres à temática mais apropriada a cada simpósio, de forma a integrar as discussões e valorizar as apresentações. Para as sessões de minipôster, 20 trabalhos muito interessantes e de excelente nível científico, que concorrerão a prêmios, foram selecionados e serão apresentados em sessão plenária, com tempo adequado para discussão e com o objetivo de estimular ampla participação. Como não poderia deixar de ser, teremos a tradicional visita comentada aos pôsteres, que ainda constitui uma das atividades com maior retorno – pessoal e profissional – em qualquer evento, pela oportunidade única de ver nossos trabalhos avaliados e comentados de forma construtiva por professores interessados na discussão e com experiência no assunto, além de permitir a integração dos diversos grupos.

Confiram a programação e conheçam os temas interessantes e as oportunidades para participar de apresentações que, com certeza, serão brilhantes. As comissões científica e executiva fizeram o melhor para contemplar as diferentes áreas do conhecimento e oferecer a vocês um excelente evento.

Agradecemos a sua presença.

Angela Spinola e Castro

Sociedade Brasileira de Pediatria

DIRETORIA

Presidente:	Dioclécio Campos Júnior
1º Vice-Presidente:	Fábio Ancona Lopez
2º Vice-Presidente:	Eduardo da Silva Vaz
Secretário Geral:	Edson Ferreira Liberal
1ª Secretária:	Sheila Souza Muniz Tavares
2º Secretário:	Dennis Alexander Rabelo Burns
3º Secretário:	Márcio Moacyr de Vasconcelos
Diretoria Financeira:	Marilene Augusta R. Crispino Santos
2ª Diretora Financeira:	Márcia Garcia Alves Galvão
3ª Diretora Financeira:	Mônica Tessinari Rangel Tura

ASSESSORIAS DA PRESIDÊNCIA

Integração Regional	Valéria Maria Bezerra Silva Luna
Planejamento e Reforma Administrativa	Rubens Trombini Garcia
Saúde Pública	Anamaria Cavalcante e Silva
Saúde Ambiental	Eliane Mara Cesário Pereira
Políticas Públicas	Carlos Eduardo Nery Paes
PPP (Procedimentos Pediátricos Padronizados)	Mário Lavorato da Rocha
Legislação Escolar	Maria de Lourdes Fonseca Vieira
Apoio às filiadas	Mariângela de Medeiros Barbosa
Grupos de Trabalho e Núcleos Permanentes	Luiz Cláudio Gonçalves de Castro
Assuntos da Amazônia Continental	Denise Corrêa de Paula Nunes
Assuntos Legislativos	Célia Maria Stolze Silvany
Assuntos Estratégicos	Ney Marques Fonseca
Elaboração de Projetos	Maria Arlete Meil Schimith Escrivão

DIRETORIAS E COORDENAÇÕES

Diretor de Qualificação e Certificação Profissionais	José Hugo Lins Pessoa
Coordenador do CEXTEP	Hélcio Villaça Simões
Coordenadora de Áreas de Atuação	Virginia Resende Silva Weffort
Coordenador de Certificação Profissional	Mitsuru Miyaki
Diretor de Relações Internacionais	Fernando José de Nóbrega
Representante na IPA	Sérgio Cabral
Representante no Mercosul	Vera Regina Fernandes
Diretor dos Departamentos Científicos e Coordenação de Documentos Científicos	José Sabino de Oliveira
Diretor-Adjunto dos Departamentos Científicos	Joel Alves Lamounier
Diretor de Cursos, Eventos e Promoções	Ércio Amaro de Oliveira Filho
Coordenação dos Programas de Reanimação	Paulo Roberto Antonacci Carvalho
Coordenador de Congressos	Luiz Anderson Lopes
Coordenador de Simpósios	Helio Santos de Queiroz Filho
Coordenadora do Programa de Reanimação Neonatal	Maria Fernanda Branco de Almeida
Coordenadora do Programa de Reanimação Neonatal	Ruth Guinsburg
Coordenador do Programa de Reanimação Pediátrica	Luiz Fernando Loch
Coordenadora do Suporte Básico de Vida	Valéria Maria Bezerra Silva Luna
Coordenação CIRAPS	Rocksane de Carvalho Norton

Diretoria de Ensino e Pesquisa	Gisélia Alves Pontes da Silva
Coordenação de Graduação	Angélica Maria Bicudo Zeferino
Coordenadora Adjunta de Graduação	Silvia Wanick Sarinho
Coordenadora de Residência e de Estágios em Pediatria	Vera Lucia Vilar de Araújo Bezerra
Coordenadora de Pesquisa	Cristina Miuki Abe Jacob
Coordenadora de Pós-Graduação	Fernanda Luisa Ceragioli Oliveira
Coordenadora de Doutrina Pediátrica	Luciana Rodrigues Silva
Diretor de Publicações	Danilo Blank
Editor do JPED	Renato Procyanoy
Coordenadora do Pronap	Fernanda Luisa Ceragioli de Oliveira
Coordenador do Centro de Informação Científica	José Paulo Vasconcellos Ferreira
Diretora de Benefícios e Previdência	Ana Maria Ramos
Coordenadora de Campanhas	Rachel Niskier Sanchez

COMISSÃO DE SINDICÂNCIA

Antonio da Silva Macedo
 Analíria Moraes Pimentel
 Edmar de Azambuja Salles
 Rosa de Fátima da Silva Vieira Marques
 Aroldo Prohmann de Carvalho

CONSELHO FISCAL

Presidente: José Rubens do Amaral Zaitune
Vice-Presidente: Silviano Figueira de Cerqueira
Secretário: João Serafim Filho

ACADEMIA BRASILEIRA DE PEDIATRIA

Presidente: Fernando José de Nóbrega
Secretário: José Dias Rego

Sociedade de Pediatria de São Paulo

Gestão 2007/2009

DIRETORIA EXECUTIVA

Presidente: José Hugo de Lins Pessoa
1º Vice-Presidente: João Coriolano Rego Barros
2º Vice-Presidente: Mário Roberto Hirschheimer
Secretário Geral: Maria Fernanda Branco de Almeida
1º Secretário: Sulim Abramovici
2º Secretário: Fábio Eliseo Fernandes Álvares Leite
1º Tesoureiro: Lucimar Aparecida Françoço
2º Tesoureiro: Aderbal Tadeu Mariotti

DIRETORIA DE PUBLICAÇÕES

Diretora: Cléa Rodrigues Leone
Editora da Revista Paulista de Pediatria: Ruth Guinsburg
Membros editores de publicações: Amélia Miyashiro Nunes dos Santos, Antonio Carlos Pastorino, Antonio de Azevedo Barros Filho, Mário Cícero Falcão e Sônia Regina Testa da Silva Ramos

DIRETORIA DE CURSOS E EVENTOS

Diretora: Lílian dos Santos Rodrigues Sadeck
Membros: Cláudio Ribeiro Aguiar, Cristina Miuki Abe Jacob, Pérsio Roxo Júnior, Raphael Del Roio Liberatore Junior, Renata Dejtiar Waksman e Rubens Wolfe Lipinski

DIRETORIA DE PATRIMÔNIO

Diretor: Eraldo Samogin Fiore
Membro: Lélia Cardamone Gouvêa

DIRETORIA DE DEFESA PROFISSIONAL

Diretor: Claudio Barsanti
Membros: José Espin Neto, Marcos Guilherme Fontana, Mauro Borghi Moreira da Silva, Paulo Tadeu Falanghe, Rafael Brait de Souza e Rubens Feférbaum

DIRETORIA DE DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS

Diretor: Sérgio Antonio Bastos Sarrubbo
Membros: Mauro Batista de Moraes e Ciro João Bertoli

DIRETORIA DE REGIONAIS

Diretor: Fábio Eliseo Fernandes Álvares Leite
Membro: Jair Marcelo Kuhn

COMISSÃO DE ENSINO E PESQUISA

Presidente: Nildo Alves Batista
Membros: Angélica Maria Bicudo Zeferino, Cláudio Arnaldo Len, Cleide Enoir Petean Trindade, Dráuzio Viegas, Marco Antonio Barbieri, Rogério Pecchini e Vera Lúcia Sdepanian

COMISSÃO DE RELAÇÕES COMUNITÁRIAS

Presidente: Ana Cristina Ribeiro Zollner

Membros: José Gabel, Renata Dejtiar Waksman,
Roseli Maria Duarte Ancona Lopez,
Sandra Regina Loggetto e Ulysses Dória Filho

COMISSÃO DE COMUNICAÇÃO ELETRÔNICA

Presidente: Aderbal Tadeu Mariotti

Membros: Lílían dos Santos Rodrigues Sadeck e
Maria Fernanda Branco de Almeida

COMISSÃO DE SINDICÂNCIA

Antônio Carlos Madeira de Arruda, Conceição Aparecida de Mattos Segre,
Dirceu Solé, Gabriel Wolf Oselka e José Roberto Fioretto

CONSELHO FISCAL

Benjamin Israel Kopelman, Jayme Murahovschi e Maria Marluce dos Santos Vilela

CONSELHO CONSULTIVO

José Hugo Lins Pessoa, Cléa Rodrigues Leone, Fábio Ancona Lopez, Clóvis Francisco Constantino,
João Tomás de Abreu Carvalhaes e Mário Santoro Junior

PROGRAMA DE REANIMAÇÃO NEONATAL

Coordenadora: Helenilce de Paula Fiod Costa

Membros: Bettina Barbosa Duque Figueira,
Cláudia Tanuri e Sérgio Tadeu Martins Marba

PROGRAMA DE REANIMAÇÃO PEDIÁTRICA

Coordenadora: Tânia Miyuki Shimoda Sakano

ASSESSORES DA PRESIDÊNCIA

Claudio Leone, Clóvis Francisco Constantino, Fábio Ancona Lopez e Mário Santoro Junior

DIRETORES-PRESIDENTES E VICES DAS REGIONAIS

Baixada Santista: Paulo César Koch Nogueira e Antenor Raphaelli Neto

Botucatu: Eduardo Bicas Franco e Luis Gonzaga Gerlin

Campinas: Tadeu Fernando Fernandes e

Fábio Eliseo Fernandes Álvares Leite

Franca: Marcelo Pinho Bittar e Alberto da Silva Costa Filho

Grande ABC: Alice Lang Simões Santos e Simone Holzer

Jundiaí: Aderbal Tadeu Mariotti e Paulo Tarcísio Pontes Nogueira

Marília: Mário do Carmo Martini Bernardo e

Paulo Eduardo de Araújo Imamura

Mogi das Cruzes: Henrique George Naufel e Tereza Kayoko Takahashi Nihei

Piracicaba: Antonio Ananias Filho e Sandra Rosal Ferracciu

Presidente Prudente: Regis Ricardo Assad e Aparecido Nórdia

Ribeirão Preto: Pérsio Roxo Júnior e Liliana de Andrade Balasteghini

São José do Rio Preto: Maria Lúcia Mitiko Akiyama Alonso e

Jorge Selem Haddad Filho

Sorocaba: Alcinda Aranha Nigri e Izilda das Eiras Tâmega

Taubaté: Ciro João Bertoli e Cláudio Ribeiro Aguiar

Sociedade Brasileira de Endocrinologia e Metabolologia

Presidente: Ricardo Martins da Rocha Meirelles (RJ)
Vice-Presidente: Airton Golbert (RS)
1º Secretário: Josivan Gomes de Lima (RN)
2º Secretária: Eduardo Pimentel Dias (MG)
1º Tesoureiro: Ronaldo Rocha Sinay Neves (RJ)
2º Tesoureiro: Adriana Costa e Forti (CE)

Sociedade Brasileira de Endocrinologia e Metabolologia/Regional São Paulo

Presidente: Osmar Monte
Vice-Presidente: Marise Lazaretti Castro
Secretário Executivo: Regina Célia M. Santiago Moisés
Secretário Executivo Adjunto: Nina Rosa de Castro Musolino
Tesoureiro Geral: Luis Eduardo Procópio Calliari
Tesoureiro Geral Adjunto: João Roberto de Sá

Comissão Organizadora

Presidente do Congresso: Angela Maria Spinola e Castro (SP)
Presidente de Honra: Nuvarte Setian (SP)
Presidente da Comissão Científica: Gil Guerra Junior (SP)
Vice-Presidente da Comissão Científica: Carlos Alberto Longui (SP)
Secretária Geral: Sofia Helena Lemos Marini (SP)
1ª Secretária: Adriana A. Siviero-Miachon (SP)
2ª Secretária: Cristiane Kochi (SP)
Presidente do Depart. Cient. de Endocrin. da SBP: Rômolo Sandrini Neto (PR)
Tesouraria: FSBP

Comissão Científica Nacional

Antonio Jose das Chagas (MG)
Claudia Braga Monteiro Abadesso (RJ)
Elcy Falcão (PE)
Maria Alice Neves Bordallo (RJ)
Maria Betânia Pereira Toralles (BA)
Maria Cláudia Schmitt Lobe (SC)
Maria dos Prazeres Ferreira Rabelo (CE)
Marília Martins Guimarães (RJ)
Marilza Leal Nascimento (SC)
Paulo Cesar Alves da Silva (SC)
Paulo Collet Solberg (RJ)
Renato Junger Oliveira (PB)
Sandra Regina Chahuan Tobji (MS)

Comissão Científica Local

Adriana Siviero-Miachon
Angela Spinola e Castro
Carlos Alberto Longui
Cristiane Kochi
Durval Damiani
Eduardo Calliari
Gil Guerra Junior
Hilton Kupermann
Lilia Freire Rodrigues D'Souza-Li
Raphael Liberatore
Sofia Helena Valente de Lemos Marini
Sonir Roberto Rabuer Antonini
Thais Della Manna
Vaê Dichtchekian

Convidados Internacionais

Donald Zimmerman (EUA)
Jan-Maarten Wit (NLD)
Maria Gabriela Ropelato (ARG)
Rodolfo Rey (ARG)

Convidados Nacionais

Adriana Siviero-Miachon (SP)
Alexander Augusto de Lima Jorge (SP)
André Reis (SP)
Andrea Trevas Maciel-Guerra (SP)
Angela Maria Spinola e Castro (SP)
Antônio Rocha (SP)
Carlos Longui (SP)
Carlos Manoel de Castro Monteiro (SP)
Claudia Braga Monteiro Abadesso (RJ)
Claudio Kater (SP)
Cristiane Kochi (SP)
Durval Damiani (SP)
Elaine Frade (SP)
Elcy Falcão (PE)
Elisabeth Rossi (SP)
Genoir Simoni (SC)
Gil Guerra-Junior (SP)
Hamilton Cabral de Menezes Filho (SP)
Hilton Kuperman (SP)
Ieda Therezinha Verreschi (SP)
Ivani Novato Silva (MG)
Ivo Prado J. Arnhold (SP)
Joel Schmillevitch (SP)
José Gilberto H. Vieira (SP)
Karla Mello (SP)
Lilia Freire Rodrigues D'souza-Li (SP)
Luis Claudio Gonçalves de Castro (DF)
Luis Eduardo Procopio Calliari (SP)
Luis Fernando Adan (BA)
Magnus R. Dias da Silva (SP)

Margaret Cristina Boguszewski (PR)
Margaret de Castro (SP)
Maria Alice Neves Bordallo (RJ)
Maria Bethânia P. Toralles (BA)
Maria Lúcia Cardillo Corrêa-Gianella (SP)
Maria Tereza Matias Baptista (SP)
Mariangela Sampaio (DF)
Marília Martins Guimarães (RJ)
Marilza Leal Nascimento (SC)
Mauro Fisberg (SP)
Mauro Scharf Pinto (PR)
Marise Lazaretti Castro (SP)
Micheline Abreu Rayol de Souza (RJ)
Odilon Denardin (SP)
Osmar Monte (SP)
Paulo Cesar Alves da Silva (SC)
Paulo Dias Nascimento (MG)
Paulo Ferrez Collet-Solberg (RJ)
Raphael Del Roio Liberatore Junior (SP)
Sandra Marcantonio (PR)
Evandro Portes (SP)
Sérgio Tufik (SP)
Sofia Helena V. Lemos-Marini (SP)
Sonir Roberto R. Antonini (SP)
Susan Goldman (SP)
Tania Aparecida Sartori Santos Bachega (SP)
Thais Della Manna (SP)
Carlos Eduardo Martinelli-Junior (SP)
Lisa Suzuki (SP)
Nuvarte Setian (SP)
Vaê Dichtchekian (SP)

Informações Gerais

17 a 20 de abril de 2009

Local de Realização

Hotel Grand Hyatt
Av. Nações Unidas, 13.331 – Brooklin Novo
04794-000 – São Paulo, SP
Tel.: 55 11 2838-1234

Secretaria Executiva

EKIPE DE EVENTOS
Av. Sete de Setembro, 4.857
80240-000 – Curitiba, PR
Tel.: 41 3022-1247 / Fax: 41 3022-3005
ekipe@ekipedeventos.com.br

Secretaria local para inscrições, entrega de material e informações

Horário de funcionamento:
17 abril de 2009 – das 09:00 às 17:30
18, 19 e 20 – das 08:00 às 18:00

Abertura

17 abril de 2009 – às 19:00
“A história da endocrinologia pediátrica no Brasil e recepção aos novos endocrinologistas pediátricos”

Crachás

É obrigatório o uso do crachá nas áreas do Congresso

Tradução simultânea

Haverá tradução simultânea inglês/português

Trabalhos científicos

Pôster

A fixação é de responsabilidade do autor e deverá ser colocado no número correspondente do trabalho.

Data e horário para fixar o trabalho	18 de abril – sábado – 09h00
Data e horário para retirar o trabalho	20 de Abril – segunda-feira – às 15h00

Apresentação de minipôsteres

Dia 18 de abril das 13h30 às 14h30, salas 1 e 2
Dia 19 de abril das 13h00 às 14h00, salas 1 e 2

No dia 20 de abril – segunda-feira, entre 12h00 e 14h00 haverá avaliação dos pôsteres pela comissão científica, devendo o autor estar disponível para discussão.

A comissão não se responsabilizará pelos trabalhos não retirados na data e horário acima.

Tema Livre

O apresentador deverá entregar sua aula na mídia-desk, 2 horas antes de sua apresentação.

Esta deverá estar em *pen-drive* ou CD.

Haverá cinco minutos para a apresentação e outros cinco minutos para perguntas.

Não serão permitidos atrasos.

Na ausência de um apresentador as aulas não serão remanejadas, mantendo-se a programação original.

A programação de apresentação dos temas livres deverá ser acompanhada por meio da grade da programação científica.



Programa Científico

Sexta-feira, 17 de abril de 2009

13:00 – 14:00

NOVAS INSCRIÇÕES E RETIRADA DE MATERIAL

08:00 – 12:00

Sala 1 PROVA DO CAAEP

14:00 – 16:00

**Sala 2 REUNIÃO DO DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA DA
SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA**

14:00 – 15:30

Sala 1 CURSO PRÉ-CONGRESSO
Imagem em endocrinologia pediátrica
Coordenador: Sonir Roberto R. Antonini
Professores: Antonio Rocha (SP)
Susan Goldman (SP)
Joel Schmillevitch (SP)

16:00 – 17:30

Sala 1 CURSO PRÉ-CONGRESSO
Laboratório em endocrinologia pediátrica
Coordenador: Odilon Denardim
Professoras: Maria Gabriela Ropelato (ARG)
Tânia Bachege (SP)

19:00

Sala 1 CERIMÔNIA DE ABERTURA
A história da endocrinologia pediátrica no Brasil
Angela Spinola e Castro
Recepção aos novos endocrinologistas pediátricos

Sábado, 18 de abril de 2009

07:30 – 08:30

NOVAS INSCRIÇÕES E RETIRADA DE MATERIAL

08:30 – 09:20

Sala 1 **CAFÉ COM O PROFESSOR**
Inibidores de aromatase
Coordenador: Evandro Portes
Professor: Durval Damiani (SP)

08:30 – 09:20

Sala 2 **CAFÉ COM O PROFESSOR**
Tratamento medicamentoso das dislipidemias
Coordenador: Carlos Manuel de Castro Monteiro
Professor: Osmar Monte (SP)

09:30 – 10:30

Sala 1 **CONFERÊNCIA DE ABERTURA**
Diabetes melito tipo 1 – células-tronco: limitações e potenciais
Coordenador: Gil Guerra Junior
Professora: Maria Lúcia Cardillo Corrêa-Gianella (SP)

10:30 – 11:00

INTERVALO

11:00 – 11:45

Sala 1 **CONFERÊNCIA**
Análise crítica dos parâmetros de avaliação da obesidade
Coordenadora: Cristiane Kochi
Professor: Mauro Fisberg (SP)

Sala 2 **CONFERÊNCIA**
Análise crítica da idade óssea e da previsão de estatura
Coordenador: Hilton Kuperman
Professora: Lisa Suzuki (SP)

11:45 – 13:00

Sala 1 **SIMPÓSIO: As consequências ao longo prazo de nascer pequeno: pré-termo (PIG)**
Coordenador: Ivo Prado J. Arnhold
TL1: VARIAÇÕES NO GENE IGF-1 INFLUENCIAM O CRESCIMENTO INTRAUTERINO E O RISCO CARDIOMETABÓLICO DE INDIVÍDUOS PEQUENOS PARA A IDADE GESTACIONAL NO INÍCIO DA VIDA ADULTA
Aniette Renom Espiñeira (SP)
Crescimento
Professor: Carlos Alberto Longui (SP)
Síndrome metabólica
Professora: Cristiane Kochi (SP)

Sala 2 **SIMPÓSIO: Transição**
Coordenador: Claudio Kater
TL2: ALTURA FINAL EM MENINAS COM PUBERDADE PRECOCE CENTRAL IDIOPÁTICA TRATADAS COM ANÁLOGO DO HORMÔNIO LIBERADOR DE GONADOTROFINAS
Marilza Leal Nascimento (SC)
GH
Professor: Paulo Ferrez Collet-Solberg (RJ)
Hiperplasia adrenal congênita
Professor: Paulo Dias Nascimento (MG)

13:30 – 14:30

Sala 1 **ALMOÇO – Minipôsteres**
Comentadores: Ivo Jorge Prado Arnhold (SP) e Marilza Leal Nascimento (SC)

13:30 – 13:40 **MP-1 – TESTES DE TOLERÂNCIA À INSULINA E CLONIDINA NO DIAGNÓSTICO DE BAIXA ESTATURA: ESTABELECENDO PADRÕES**

13:40 – 13:50 **MP-2 – PERSISTÊNCIA DE GANHO ESTADURAL INDUZIDA PELA MANUTENÇÃO DO TRATAMENTO COM RHGH EM CRIANÇAS NASCIDAS PRÉ-TERMO E PEQUENAS PARA A IDADE GESTACIONAL (PTPIG)**

13:50 – 14:00 **MP-3 – USO DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO EM PACIENTES PORTADORES DE CISTINOSE NEFROPÁTICA COM BAIXA ESTATURA**

14:00 – 14:10 **MP-4 – MUTAÇÕES NO GENE GHRHR EM PACIENTES COM DEFICIÊNCIA ISOLADA DE GH (DIGH)**

14:10 – 14:20 **MP-5 – INFLUÊNCIA DO POLIMORFISMO GHRD3 DO GENE DO RECEPTOR DO HORMÔNIO DO CRESCIMENTO (GHR) SOBRE O CRESCIMENTO PRÉ E PÓS-NATAL E ALTERAÇÕES METABÓLICAS EM ADULTOS JOVENS**

13:30 – 14:30

- Sala 2** **ALMOÇO – Minipôsteres**
Comentadores: Durval Damiani (SP) e Claudio Kater (SP)
- 13:30 – 13:40 **MP-6 – NOVA MUTAÇÃO (P.R511W) NO GENE IGF1R EM CRIANÇA NASCIDA PEQUENA PARA IDADE GESTACIONAL (PIG) SEM RECUPERAÇÃO ESPONTÂNEA DO CRESCIMENTO**
- 13:40 – 13:50 **MP-7 – RELAÇÃO ALTURA SENTADA/ALTURA TOTAL PARA IDADE CRONOLÓGICA ALTERADA É MAIS COMUM EM PACIENTES COM EFEITOS ISOLADOS NO GENE SHOX (*SHORT STATURE HOMEBOX-CONTAINING GENE*) DO QUE EM PACIENTES COM SÍNDROME DE TURNER**
- 13:50 – 14:00 **MP-8 – SÍNDROME DE PRADER-WILLI (SPW): ANÁLISE CLÍNICA E LABORATORIAL DOS PACIENTES ATENDIDOS NA UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA (UEP) DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ (HC-UFPR)**
- 14:00 – 14:10 **MP-9 – APLICABILIDADE DA PCR EM TEMPO REAL NA TRIAGEM DA SÍNDROME DE TURNER**
- 14:10 – 14:20 **MP-10 – PUBERDADE PRECOCE PERIFÉRICA EM MENINAS COM SÍNDROME DE MCCUNE ALBRIGHT: RESULTADOS PRELIMINARES DO TRATAMENTO COM CETOCONAZOL**

14:40 – 15:30

- Sala 1** **CONFERÊNCIA**
Novas perspectivas laboratoriais na avaliação de esteroides
Coordenador: Ivani Nonato e Silva
Professor: José Gilberto H. Vieira (SP)

- Sala 2** **CONFERÊNCIA**
Novas perspectivas no diagnóstico das doenças genéticas
Coordenador: Magnus R. Dias da Silva
Professora: Andrea Trevas Maciel-Guerra (SP)

15:30 – 16:00 **INTERVALO**

16:00 – 17:00

- Sala 1** **DISCUTINDO COM O PROFESSOR**
Hipoglicemia neonatal
Coordenadora: Micheline Abreu Rayol de Souza
Professora: Thais Della Manna (SP)

- Sala 2** **DISCUTINDO COM O PROFESSOR**
Hipotireoidismo congênito
Coordenadora: Claudia Braga Monteiro Abadesso
Professora: Marilza Leal Nascimento (SC)

17:00 – 18:00

- Sala 1** **WORKSHOP (LIMITADO A 40 PESSOAS)**
Bomba de insulina – Medtronic

Domingo, 19 de abril de 2009

08:00 – 08:50

Sala 1 **CAFÉ COM O PROFESSOR – MERCK SERONO**
Avaliação crítica dos ensaios de GH e IGFS no diagnóstico da deficiência de GH
Coordenador: Carlos Alberto Longui
Professora: Maria Gabriela Ropelato (ARG)

Sala 2 **CAFÉ COM O PROFESSOR**
Opções de tratamento na puberdade precoce central
Coordenadora: Adriana Siviero-Miachon
Professor: Genoir Simoni (SC)

09:00 – 09:45

Sala 1 **CONFERÊNCIA**
Genética do crescimento
Coordenador: Nuvarte Setian
Professor: Jan-Maarten Wit (NDL)

09:45 – 10:30

Sala 1 **CONFERÊNCIA**
Nódulos tireoidianos e câncer
Coordenador: Osmar Monte
Professor: Donald Zimmerman (USA)

10:30 – 11:00

INTERVALO

11:00 – 12:30

Sala 1 **SIMPÓSIO: Crescimento**
Coordenador: Vaê Dichtchekian
TL3: DGH POR ECTOPIA DE NEURO-HIPÓFISE (DGH-NHE): EFICÁCIA CLÍNICA E LABORATORIAL DE DOSE SUBSTITUTIVA DE GH
Cindy Greicy Bruginski Scuderi (SP)
Síndrome de Noonan e GH
Professor: Alexander Augusto de Lima Jorge (SP)
O uso de GH no paciente em corticoterapia
Professor: Carlos Eduardo Martinelli-Junior (SP)

11:00 – 12:30**Sala 2****SIMPÓSIO: Câncer**

Coordenador: Luis Fernando Adan

TL4: PERFIL ANTROPOMÉTRICO E METABÓLICO DE PACIENTES COM CRANIOFARINGIOMA – EXPERIÊNCIA DE 16 ANOS NO INSTITUTO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA – IOP/GRAACC

Patricia Debora Cavalcanti Tosta-Hernandez (SP)

Obesidade hipotalâmica: craniofaringioma

Professora: Maria Alice Neves Bordallo (RJ)

Neoplasia gonadal e intersexo

Professor: Rodolfo Rey (ARG)

13:00 – 14:00**Sala 1****ALMOÇO – Minipôsteres**

Comentadores: Osmar Monte (SP) e Maria Bethânia P. Toralles (BA)

13:00 – 13:10

MP-11 – OBESIDADE NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: EVIDÊNCIA DA ASSOCIAÇÃO ENTRE O FATOR DE INIBIÇÃO DA ATIVAÇÃO DO PLASMINOGÊNIO-1 E ADIPOSIDADE VISCERAL

13:10 – 13:20

MP-12 – DETERMINAÇÃO DA RESISTÊNCIA INSULÍNICA ASSOCIADA À SÍNDROME METABÓLICA EM ADOLESCENTES COM TOLERÂNCIA NORMAL À GLICOSE

13:20 – 13:30

MP-13 – O IMPACTO DA PERDA DE PESO NA DISLIPIDEMIA DE ADOLESCENTES OBESOS

13:30 – 13:40

MP-14 – VALORES DE REFERÊNCIA REGIONAL DA RELAÇÃO CIRCUNFERÊNCIA ABDOMINAL/ESTATURA (CA/E) EM ESCOLARES DE 5 A 19 ANOS

13:40 – 13:50

MP-15 – CETACIDOSE DIABÉTICA GRAVE COM COMPONENTE HIPEROSMOLAR COMO MANIFESTAÇÃO DE DIABETES NEONATAL PERMANENTE DEVIDO À MUTAÇÃO DO GENE DA INSULINA**Sala 2****ALMOÇO – Minipôsteres**

Comentadores: Carlos Alberto Longui (SP) e Marília Martins Guimarães (RJ)

13:00 – 13:10

MP-16 – DESEMPENHO DE CRIANÇAS COM HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO NA RESOLUÇÃO DE SITUAÇÃO-PROBLEMA

13:10 – 13:20

MP-17 – EFEITOS DA INFUSÃO CÍCLICA INTRAVENOSA DE PAMIDRONATO DISSÓDICO NO METABOLISMO ÓSTEO-MINERAL EM PACIENTES COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

13:20 – 13:30

MP-18 – 459 CASOS DE ANOMALIAS DA DIFERENCIAÇÃO SEXUAL – EXPERIÊNCIA DO INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP

13:30 – 13:40

MP-19 – ASSOCIAÇÃO ENTRE DISGENESIA GONADAL COM OU SEM FENÓTIPO DE SÍNDROME DE TURNER, PRESENÇA DE CROMOSSOMO Y E TUMOR GONADAL

13:40 – 13:50

MP-20 – ANÁLISE DO USO DA METODOLOGIA MOLECULAR NA CONCLUSÃO DIAGNÓSTICA DE CRIANÇAS COM DIAGNÓSTICO INDEFINIDO DE HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA NO PROGRAMA ESTADUAL DE TRIAGEM NEONATAL DE GOIÁS

14:00 – 15:00

Sala 1 **CONFERÊNCIA**
Sono e alterações endócrinas
Coordenadora: Maria Tereza Matias Baptista
Professor: Sérgio Tufik (SP)

Sala 2 **CONFERÊNCIA**
Disruptores e o eixo hipotálamo-hipófise-gônada
Coordenadora: Sofia Helena Valente de Lemos-Marini
Professora: Marília Martins Guimarães (RJ)

15:00 – 16:00

Sala 1 **DISCUTINDO COM O PROFESSOR**
Hirsutismo
Coordenadora Angela Spinola e Castro
Professor: Paulo Cesar Alves da Silva (SC)

Sala 2 **DISCUTINDO COM O PROFESSOR**
Insuficiência adrenal
Coordenadora: Tânia Bachega
Professora: Margaret de Castro (SP)

16:00 – 16:30

INTERVALO

16:30 – 17:30

Sala 1 **CONFERÊNCIA**
Avaliação molecular do intersexo
Coordenadora: Maria Betânia Pereira Toralles
Professor: Rodolfo Rey (ARG)

17:30 – 18:30

Sala 1 **WORKSHOP MEDTRONIC**
Bomba de insulina

Sala 2 **WORKSHOP ROCHE DIAGNÓSTICOS**
O papel do SIC (Sistema de Infusão Contínua) de insulina no controle da
viabilidade glicêmica

Segunda-feira, 20 de abril de 2009

08:00 – 08:50

Sala 1 **CAFÉ COM O PROFESSOR – GENOTROPIN/SOMAVERT**
Aspectos práticos dos modelos de previsão de estatura (KIGS)
Coordenador: Durval Damiani
Professora: Margaret Cristina Boguszewski (PR)

Sala 2 **CAFÉ COM O PROFESSOR – NOVO NORDISK**
Aspectos práticos da insulinização
Coordenador: Raphael Del Roio Liberatore Junior
Professora: Karla Mello (SP)

09:00 – 10:00

Sala 1 **CONFERÊNCIA**
Buscando o controle do diabetes além da insulina
Coordenador: Elcy Falcão
Professor: Luis Eduardo Procopio Calliari (SP)

Sala 2 **CONFERÊNCIA**
Buscando o pico de massa óssea ideal
Coordenador: Luis Cláudio Gonçalves de Castro
Professora: Marise Lazaretti Castro (SP)

10:00 – 10:30

INTERVALO

10:30 – 12:00

Sala 1 **SIMPÓSIO: Diabetes melito**
Coordenador: Mauro Scharf
TL5: ADIPOCITOQUINAS E COMPONENTES DA SÍNDROME METABÓLICA EM CRIANÇAS PRÉ-PÚBERES COM E SEM RESISTÊNCIA INSULÍNICA
Isabel Rey Madeira (RJ)
Auto-imunidade
Professora: Elisabeth Rossi (SP)
MODY
Professor: André Reis (SP)

10:30 – 12:00

Sala 2

SIMPÓSIO: Metabolismo ósseo

Coordenador: Luis Claudio Gonçalves de Castro

TL6: AVALIAÇÃO DO METABOLISMO ÓSTEO-MINERAL EM PACIENTES COM OSTEOGENESIS IMPERFECTA GRAVE TRATADOS COM PAMIDRONATO DE SÓDIO: A IMPORTÂNCIA DA 25-OH VITAMINA D
Vanessa Radonsky (SP)

Como interpretar as alterações laboratoriais

Professora: Lilia Freire Rodrigues D'Souza- Li (SP)

Uso de bisfosfonatos

Professor: Hamilton Cabral de Menezes Filho (SP)

12:00 – 14:00

Salas 1 e 2

ALMOÇO – Visita aos pôsteres comentada

P 01 A 06

Alexander Augusto de Lima Jorge (SP)
Elaine Frade Costa (SP)

P 07 A 12

Sofia Helena V. Lemos-Marini (SP)
Juliene Angela Ramires de Carvalho (PR)

P 13 A 18

Sonir Roberto R. Antonini (SP)
Sandra Maria Marcantonio (PR)

P 19 A 24

Luis Eduardo Procopio Calliari (SP)
Claudia Braga Monteiro Abadesso (RJ)

P 25 A 30

Raphael Del Roio Liberatore Junior (SP)
Cristiane Kochi (SP)

P 31 A 36

Thais Della Manna (SP)
Luiz Claudio Gonçalves de Castro (DF)

P 37 A 42

Hilton Kuperman (RJ)
Micheline Abreu Rayol de Souza (RJ)

P 43 A 48

Ivani Novato Silva (MG)
Lilia Freire Rodrigues D'souza-Li (SP)

P 49 a 54

Maria Tereza Matias Baptista (SP)

P 55 a 60

Genoir Simoni (SC)

P 61 a 66

Vae Dichtchekenian (SP)
Alicinda Aranha Nigri (SP)

P 67 a 72

Elcy Falcão (PE)

P 73 a 78

Tania Aparecida Sartori Santos Bachega (SP)
Cláudia Dutra Constanti Faria (SP)

P 79 a 84

Maria Alice Neves Bordallo (RJ)

P 85 a 90

Hamilton Cabral de Menezes Filho (SP)
Mariangela Sampaio (DF)

P 91 A 95

Mauro Scharf Pinto (PR)
Adriana Siviero-Miachon (SP)

P 96 a 100

Paulo Ferrez Collet-Solberg (RJ)
Leandra Steinmetz (SP)

14:00 – 15:00

Sala 1 **ATUALIZAÇÃO**
Síndrome de Turner e puberdade
Coordenadora: Ieda Terezinha Verreschi
Professora: Elaine Frade (SP)

Sala 2 **ATUALIZAÇÃO**
Prader-willi E GH
Coordenadora: Sandra Marcantonio
Professora: Mariângela Sampaio (DF)

15:00 – 15:30

INTERVALO**15:30 – 16:15**

Sala 1 **CONFERÊNCIA**
Neoplasia endócrina múltipla
Coordenadora: Margaret Cristina Bogurzewski
Professor: Donald Zimmerman (USA)

16:15 – 17:00

Sala 2 **CONFERÊNCIA**
Baixa estatura idiopática: novas perspectivas no tratamento
Coordenadora: Angela Maria Spinola e Castro
Professor: Jan-Maarten Wit (NDL)

17:00 – 17:30

ENCERRAMENTO



Resumos de Palestras

Ultrassonografia em endocrinologia pediátrica

Joel Schmillevitch

Departamento de Diagnóstico por Imagem da Sociedade Paulista de Pediatria (SPSP); Departamento de Eventos da Associação Paulista de Medicina (APM); Centro de Diagnósticos Schmillevitch; São Paulo, SP, Brasil

A ultrassonografia da tireoide demonstra suas dimensões, com cálculo de volume, textura do parênquima, caracterização de nódulos (sólidos e císticos) e a vascularização com Doppler colorido.

Na tireoidite aguda, geralmente há formação de abscesso, que apresenta imagem líquida irregular com debris, mal-definida, além de aumento da glândula. A tireoidite de Hashimoto apresenta características típicas ao ultrassom, com textura difusamente heterogênea com micronódulos hipoeoicos. No hipertireoidismo, a glândula apresenta aumento de dimensões e vascularização difusamente aumentada.

Nódulos tireoidianos benignos apresentam preferencialmente características hiperecoicas ou esoeoicas em relação ao parênquima, com halo periférico e vascularização periférica. Os nódulos malignos apresentam padrão hipoeoico com maior frequência em relação ao parênquima, sem halo, com microcalcificações e vascularização preferencialmente na região central do nódulo. As características dos nódulos tireoidianos e do Doppler não definem com segurança o diagnóstico diferencial entre nódulos benignos e malignos, e a biópsia é recomendada para o diagnóstico definitivo. Nos casos de carcinomas tireoidianos, o exame deve se estender às cadeias ganglionares cervicais no estadiamento e seguimento.

A visualização da glândula adrenal varia em função da idade e das dimensões do paciente.

No período neonatal, a glândula adrenal normal pode ser visualizada por ser relativamente grande, com configuração de V, Y ou Z. A glândula apresenta uma fina área central ecogênica que representa a medula fetal, circundada por um halo menos ecogênico que, por sua vez, representa o córtex.

Na infância e na adolescência, a glândula adrenal é de difícil visualização, e outras modalidades de imagem são preferenciais.

Na hiperplasia adrenal congênita, a glândula pode ser detectada ou não, pela ultrassonografia, dependendo das suas dimensões.

Na hemorragia adrenal neonatal, a ultrassonografia demonstra uma massa cística com debris, que, com o tempo, vai se apresentando anecoica devido à lize dos coágulos. Na presença de massa abdominal palpável, o método possibilita o diagnóstico diferencial com tumores adrenais e renais.

A ultrassonografia dos ovários é importante na puberdade precoce. Os ovários são medidos com cálculo de volume. O número e as dimensões dos folículos são bem definidos.

A ultrassonografia pélvica evidencia ovários aumentados, com cistos nos casos de hipotireoidismo e tireoidite de Hashimoto.

Na pseudopuberdade precoce, a ultrassonografia é importante no segmento, evidenciando a regressão do cisto.

O método é importante no diagnóstico diferencial entre puberdade precoce e telarca, e na avaliação do agonista do RH. A utilização do Doppler nas artérias internas e ovarianas mostra impedâncias mais baixas em pacientes com puberdade precoce, com resposta ao agonista do RH.

Na síndrome dos ovários policísticos (SOP), geralmente um ou ambos os ovários apresentam aumento de volume, com múltiplos folículos periféricos. Os cistos de corpo lúteo variam de 5 a 11 cm e apresentam conteúdo devido à hemorragia e fluxo periférico intenso.

Os tumores ovarianos malignos apresentam características nélicas ou mistas. O exame deve estender-se para toda a cavidade para detectar eventuais metástases.

A ultrassonografia é importante na criptoquerdia, localizando testículos que estão na região inguinal ou abaixo do canal inguinal. Testículos intra-abdominais são de difícil identificação ao ultrassom.

A ultrassonografia pode identificar testículos com tamanho menor que o normal, varicocele e tumores.

Diabetes melito tipo 1 – células-tronco: limitações e potenciais

Maria Lúcia Cardillo Corrêa-Gianella

Disciplina de Endocrinologia do Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP); Laboratório de Endocrinologia Celular da FMUSP; São Paulo, SP, Brasil

Apesar dos evidentes progressos nos regimes de insulinização, ainda não se conseguiu mimetizar a secreção fisiológica de insulina no tratamento do diabetes melito tipo 1 (DMT1). A única alternativa concreta de retomada da secreção endógena de insulina é a reposição de células- β por meio do transplante de pâncreas e do transplante de ilhotas pancreáticas. Pela morbidade associada ao transplante de pâncreas isolado, o transplante de ilhotas pancreáticas surgiu como alternativa terapêutica interessante; no entanto, mesmo com os recentes progressos associados ao protocolo de Edmonton, os resultados do transplante de ilhotas ainda deixam a desejar, com apenas 10% dos pacientes alcançando independência de insulina após cinco anos de seguimento – embora uma porcentagem significativa apresenta melhora do controle glicêmico associado à secreção residual de peptídeo C pelo enxerto.

Além disso, existe uma disponibilidade de ilhotas limitada para o transplante, razão pela qual são necessárias novas fontes de células produtoras de insulina capazes de responder adequadamente ao estímulo glicêmico. Tentativas de expansão de células- β *ex vivo* e de diferenciação *in vitro* de células-tronco embrionárias e adultas em células produtoras de insulina têm se mostrado promissoras, mas a complexidade dos mecanismos que regulam a proliferação e a diferenciação de células progenitoras em células- β maduras resultam em células com reduzidas capacidades secretória e proliferativa.

Outras categorias de células-tronco que vêm sendo consideradas para utilização no tratamento celular do diabetes, mas que também esbarram nas dificuldades de induzir uma diferenciação completa, são as células-tronco mesenquimais da medula óssea, as células de cordão umbilical e as células ovais hepáticas – especialmente após a introdução de genes que codificam fatores de transcrição envolvidos no desenvolvimento pancreático, como o Pdx-1.

Embora o pâncreas endócrino tenha sido previamente considerado um tecido formado por células quiescentes, sabe-se atualmente que a massa de células- β é dinamicamente regulada. O conhecimento de que o equilíbrio entre processos de expansão (hipertrofia, hiperplasia e neogênese) e redução (morte) celular determina a quantidade de células- β funcionantes abriu a possibilidade de desenvolvimento de estratégias que evitem a diminuição ou que aumentem a expansão das células- β *in vivo*.

No DMT1, a restauração da massa de células- β poderia ser benéfica na reversão da hiperglicemia, desde que houvesse uma proteção concomitante contra o processo autoimune. A utilização de imunomoduladores que podem prevenir a destruição imunológica está em fase precoce de investigação clínica, mas já demonstrou redução da insulite e das necessidades de insulina em diabéticos tipo 1 recém-diagnosticados. É possível que a combinação de estratégias anti-autoimunes com a indução de neogênese resulte em um tratamento efetivo para o DMT1.

O crescimento da criança nascida pequena para idade gestacional

Carlos Alberto Longui

Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Departamento de Pediatria e Puericultura da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo; Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo; São Paulo; SP, Brasil

O retardo do crescimento intrauterino (RCIU) determina o nascimento de crianças pequenas para a idade gestacional (PIG) e acomete cerca de 3% de todos os recém-nascidos (RN), podendo determinar baixa estatura na vida adulta. O critério mais utilizado para definir uma criança como PIG é a detecção do peso e/ou estatura de nascimento abaixo de -2 desvios-padrão para o sexo e idade gestacional. Diversos critérios têm sido também incluídos na avaliação do crescimento intrauterino e incluem parâmetros pré-natais e parâmetros pós-natais, dentre os quais

a circunferência abdominal pré-natal abaixo do percentil 2,5; peso de nascimento menor que 2.500 g com idade gestacional maior ou igual a 37 semanas; peso e/ou estatura de nascimento abaixo do percentil 3 para a idade gestacional e índice ponderal abaixo de -2 desvios-padrão. Portanto, a padronização da classificação de crianças que nascem PIG é importante para que o manejo clínico seja adequado e permita a realização de estudos prospectivos e randomizados quanto à etiologia, à epidemiologia e ao tratamento.

O termo RCIU implica causa patológica para a inibição do crescimento intrauterino, refletindo um processo patológico de restrição ao crescimento fetal. O uso do termo “baixo peso ao nascimento” como sinônimo de PIG também é impreciso. Por definição, apresenta baixo peso de nascimento RN com menos de 2.500 g. Porém, crianças prematuras nascem frequentemente com peso inferior a 2.500 g, sem apresentar qualquer estado patológico, o que dificulta a utilização isolada do peso de nascimento como critério útil na determinação do risco evolutivo de um RN.

Durante os primeiros dois anos de vida, a maioria das crianças nascidas pequenas recupera estatura adequadamente para a idade cronológica. Cerca de 10% a 15% das crianças permanecem com estatura abaixo do esperado durante toda a infância. Metade destes casos atinge estatura final abaixo de -2 desvios-padrão. A utilização de critérios mais rigorosos para se definir a criança PIG determina um índice de falha da recuperação estatural ainda maior (20% a 25% dos casos). A incapacidade de recuperar a estatura e crescer no padrão familiar é uma das principais características das crianças PIG.

A recuperação do crescimento começa imediatamente após o nascimento, sendo que os maiores incrementos da estatura são observados por volta dos seis meses de idade. Crianças com redução do peso de nascimento têm risco 5,2 vezes maior de se tornarem adultos com baixa estatura, enquanto nos casos em que o comprimento de nascimento foi reduzido, o risco se eleva para 7,1 vezes.

A prematuridade é um fator associado que interfere não apenas no diagnóstico, mas também no padrão de recuperação do crescimento. Crianças nascidas PT-PIG apresentam recuperação mais lenta que as somente PIG, podendo o processo se completar apenas em torno dos quatro anos de vida. A prematuridade por si só tem sido apontada como um fator de risco para a baixa estatura. Nos nascidos PT, pode ocorrer uma restrição do crescimento pós-natal, que determina redução da capacidade de recuperação do crescimento e perda estatural.

O RCIU pode ser causado por fatores maternos, fetais, placentários e ambientais. Em cerca de um terço dos casos, podem ser identificadas anormalidades genéticas fetais; mas, em até 70% dos casos, o RCIU se deve a fatores externos e/ou placentários que frequentemente não são reconhecidos. Os fatores fetais incluem anormalidades genéticas, malformações congênitas, erros inatos do metabolismo, infecções congênitas e gestações múltiplas. Aberrações cromossômicas são responsáveis por 5% a 7% de todas as crianças nascidas PIG, sendo a trissomia do cromossomo 21, a trissomia do 18 e a síndrome de Turner as mais frequentes.

Enquanto o hormônio de crescimento tem relativamente pouca influência no crescimento fetal, os fatores de crescimento insulino-similes (IGFs) têm papel importante na modulação do crescimento e desenvolvimento fetais. Ao contrário da insulina, que age predominantemente no fígado, tecido adiposo e nos músculos, todos os tecidos fetais expressam receptores para as IGFs desde o início da gestação. A atividade biológica desses peptídeos é modulada por proteínas carreadoras (IGFBPs), as quais direcionam as IGFs a se ligarem aos tecidos-alvo específicos durante o desenvolvimento fetal e a diferenciação celular. Tanto a IGF-I quanto a IGF-II são fatores de crescimento presentes na vida embrionária e fetal, porém, sua influência relativa parece ser dependente da idade gestacional. A IGF-II predomina no desenvolvimento precoce, enquanto a IGF-I parece ser mais importante após a organogênese e no período pós-natal. Os efeitos da IGF-I e IGF-II sobre o crescimento fetal são exercidos predominantemente por meio dos receptores da IGF-I. O papel do receptor da IGF-II ainda não está totalmente esclarecido, embora uma menor expressão desses receptores possa determinar um crescimento fetal excessivo.

Os fatores nutricionais parecem ser mais importantes na produção das IGFs do que os fatores endócrinos. A disponibilidade de glicose para o feto e o padrão de secreção da insulina são os principais moduladores da secreção das IGFs na vida fetal. Além disso, estudos em animais demonstraram que a desnutrição materna reduz os valores da IGFBP-3 e eleva as concentrações das IGFBP-1 e 2, diminuindo sua ação inibitória sobre o crescimento. As IGFs podem ainda regular o crescimento fetal pela modulação da distribuição de nutrientes entre a placenta e o feto e no anabolismo fetal, além de regularem a replicação celular.

As causas da falta de recuperação pós-natal da estatura permanecem pouco esclarecidas. Alguns estudos sugerem que alterações do eixo GH/IGF-I ou da ação da insulina podem ter um papel importante no bloqueio da recuperação estatural.

Quando comparados aos RN adequados para a idade gestacional, os RN PIG apresentam valores reduzidos de IGF-I no sangue do cordão umbilical. No entanto, na maioria dos casos, não é possível identificar uma deficiência clássica de GH. Um padrão irregular de secreção do GH também foi descrito em crianças PIG, caracterizado por picos de GH de baixa amplitude e frequência aumentada, associados à redução dos valores de IGF-I e IGFBP-3, o que pode sugerir tanto uma secreção hipotálamo-hipofisária anômala, como um *feedback* inadequado ao nível hipotalâmico. A resistência periférica à ação da IGF-I, associada ou não a outras insensibilidades periféricas, também tem sido sugerida. Porém, nenhum desses marcadores ao nascimento parece ser preditivo de baixa estatura persistente aos dois anos de idade.

Considerando-se que a deficiência de GH não é um fator preponderante nas crianças com RCIU, a avaliação da secreção de GH por testes de estímulo torna-se pouco útil na identificação das crianças que irão se beneficiar do tratamento, confirmando que os valores basais de GH ou o pico de GH após testes de estímulo não são fatores preditivos de melhor resposta durante o tratamento.

Quando comparadas às crianças AIG, as crianças PIG apresentam, ao nascimento, valores reduzidos de leptina, associados à menor quantidade de tecido adiposo. Nestes pacientes, a leptina parece ser um marcador do estado nutricional e dos estoques de tecido adiposo. A avaliação de crianças PIG em jejum e após a administração de glicose endovenosa identificou menor supressão da Ghrelina, sendo que as crianças PIG com recuperação da estatura durante o primeiro ano de vida mantinham valores elevados da Ghrelina mesmo após a sobrecarga endovenosa de glicose, o que pode sugerir que esse seja um dos mecanismos responsáveis pela recuperação do crescimento.

Crianças PIG geralmente possuem idade óssea atrasada, mas que não apresenta consistência na previsão da estatura final. Esse fato parece refletir um processo anormal de maturação óssea nessas crianças. Portanto, a idade óssea não deve ser usada na previsão de estatura final em crianças nascidas PIG.

A incapacidade de se prever a estatura final nesses pacientes também se deve ao fato de a idade óssea não se relacionar ao momento de início puberal. Frequentemente, a puberdade começa nos limites inferiores do normal para a população geral, mesmo com idades ósseas atrasadas. Além disso, a amplitude total do crescimento puberal é menor quando comparada à população geral.

Crianças PIG que não ajustem sua estatura ao padrão populacional ou não recuperem o padrão estatural familiar até os dois anos de vida podem se beneficiar do tratamento com GH. Antes que o tratamento seja iniciado, as doenças pediátricas associadas ao crescimento deficiente devem ser afastadas, confirmando que a baixa estatura seja apenas secundária ao RCIU, sem nenhum outro fator pós-natal determinante da parada do crescimento.

A eficácia do GH nesses pacientes depende de fatores como a idade cronológica de início da terapia, dose utilizada e duração do tratamento. O uso de dose “substitutiva” de GH ($0,1 \text{ UI/kg/d} = 0,033 \text{ mg/kg/d}$), especialmente quando iniciada no final da primeira década de vida, não determina benefício significativo sobre a estatura final. O uso de GH ($0,1 \text{ U/kg/d}$) apenas durante a puberdade é capaz de induzir discreto ganho em apenas parte dos pacientes tratados. Os melhores resultados são obtidos com o início precoce do GH (abaixo dos seis anos, em especial entre dois e quatro anos de idade). Nesses casos, doses entre $0,15$ e $0,2 \text{ UI/kg/d}$ foram empregadas, determinando respectivamente um ganho de $2,0$ e $2,7 \text{ DP}$ de estatura em relação à estatura inicialmente prevista, permitindo ainda que em grande parte dos casos haja recuperação do padrão genético familiar.

O tratamento de crianças nascidas PIG com GH tem por objetivo determinar a rápida recuperação da estatura, permitindo que, durante o período escolar e puberal, a estatura dos pacientes já seja compatível com o padrão populacional, evitando, assim, repercussões psicossociais frequentes nesse período. Estudos recentes têm demonstrado que o uso de GH é capaz de aumentar a estatura final de pacientes nascidos PIG, permitindo a recuperação da estatura-alvo familiar em boa parte dos casos. Os resultados obtidos em pacientes tratados até a estatura final reforçam a importância da idade de início de tratamento, bem como da estatura familiar. Pacientes que iniciaram tratamento próximo ou durante a puberdade apresentaram incremento da estatura de apenas $0,6 \text{ DP}$ em relação ao grupo controle, enquanto pacientes tratados mais precocemente obtiveram um ganho estatural de até 2 DP na estatura final. A indicação do GH nesses pacientes se consolidou após os resultados observados na estatura final e a

aprovação de órgãos internacionais que regulamentam o uso de medicamentos, como o Food and Drug Administration (FDA) em 2001 e a Agência Européia em 2003 (Committee on Proprietary Medicinal Products, CPMP).

Permanecem questões como o momento ideal de início do tratamento, dose ideal a ser utilizada, modelos de ajuste da dose em longo prazo ou associação de bloqueio puberal com GnRH agonistas. O uso de GH nesses pacientes deve ser o mais precoce possível, sem, contudo, tratar um paciente que ainda esteja em recuperação espontânea de sua estatura. A detecção precoce de pacientes entre dois e quatro anos de vida, que não se encontrem mais em fase de recuperação evidenciada pela estabilização do percentil estatural nos seis meses que precedem a avaliação atual, pode fornecer um parâmetro decisivo na escolha do momento de início do tratamento com GH. Doses iniciais de GH variando entre 0,15 e 0,2 UI/kg/dia devem ser preferidas, sendo posteriormente ajustadas com o objetivo de obter uma recuperação aceitável da estatura e manter, em longo prazo, concentrações de IGF-I e IGFBP-3 no limite superior do normal, evitando, com isso, possíveis efeitos indesejáveis do tratamento. Em pacientes PIG, a responsividade ao GH não pode ser prevista pela avaliação molecular da presença do polimorfismo d3 do receptor de GH, que, em deficientes de GH, representa um marcador de melhor responsividade. Embora haja nítida correlação dose-resposta em estudos de curta duração, alguns estudos em longo prazo não têm demonstrado efeito dose-dependente. Esses achados devem ser interpretados com restrições, pois, nesses estudos, a idade de início de GH foi mais tardia e não houve intervenção no início ou progressão da puberdade.

Os melhores resultados são obtidos antes do desenvolvimento puberal. Portanto, o padrão familiar deve ser atingido antes do início puberal. Nos casos encaminhados tardiamente, o bloqueio puberal pode ser necessário, mas nem sempre eficaz, reforçando a necessidade da identificação precoce dos casos que necessitam tratamento com GH.

Como habitual, durante a terapia com GH em outras indicações, os pacientes PIG respondem com maior aceleração nos primeiros dois a três anos de tratamento, quando tendem a manter o percentil de estatura atingido. Nessa fase de estabilização, alguns autores têm proposto a redução relativa da dose de GH, obtida por manter a dose fixa de GH enquanto a criança ganha peso e estatura. Isso parece suficiente para manter o percentil de crescimento. Existem ainda protocolos intermitentes de tratamento, mas que parecem estar acompanhados de evidente desaceleração do crescimento durante o período sem GH. Nesse modelo de tratamento, a capacidade de recuperação do crescimento no período de re-introdução do GH não está bem definida.

Devido à associação entre RCIU e síndrome metabólica, a avaliação do metabolismo de carboidratos e lipídico deve ser rotineiramente efetuada antes, durante e após o uso de GH. Os estudos demonstram um aumento da insulinemia, com manutenção de concentrações normais de glicose durante o tratamento, seguido de rápida recuperação da sensibilidade à insulina nos três a seis meses que sucedem a retirada do GH. Durante o uso de GH, todos os possíveis efeitos colaterais devem ser observados, não havendo diferenças em sua frequência quando comparados àqueles observados em pacientes com deficiência idiopática de GH.

As consequências ao longo prazo de nascer pequeno: síndrome metabólica

Cristiane Kochi

Faculdade de Medicina da Santa Casa de São Paulo e Unidade de Endocrinologia Pediátrica da Santa Casa de São Paulo

A associação entre baixo peso ao nascer e doenças crônicas do adulto tem sido muito descrita, tanto por estudos epidemiológicos quanto por modelos animais.

Estudos populacionais mostram que indivíduos que nasceram pequenos tem prevalência maior de doença coronariana aguda (15%) em relação aos que nasceram com peso adequado (4%). Esses estudos mostram que a restrição de crescimento intra-uterino representa um risco maior de doença coronariana e hipertensão arterial do que a prematuridade.

Além da associação com hipertensão arterial e doença cardiovascular, o baixo peso ao nascer também está associado à intolerância à glicose, resistência insulínica, diabetes tipo 2, ovários policísticos, dislipidemia e doença pulmonar obstrutiva.

No entanto, a maioria dos estudos populacionais relaciona o baixo peso ao nascer, não corrigindo o peso para idade gestacional, dificultando a interpretação se o risco para síndrome metabólica ocorre pela restrição de crescimento intra-uterino, pela prematuridade ou ambos. Vários relatos recentes têm associado prematuridade à menor sensibilidade insulínica. No entanto, Willemsen, em artigo publicado em 2009, demonstrou em pacientes adultos jovens, que não havia diferença da sensibilidade insulínica entre os que haviam nascido prematuros ou a termo.

Independente da idade gestacional, as crianças que nasceram com baixo peso e que ganham peso rapidamente nos primeiros anos de vida têm maior risco de obesidade e síndrome metabólica no futuro, ocorrência de menarca mais cedo e menor desempenho escolar. Estudo de coorte avaliando as crianças pequenas para idade gestacional com recuperação rápida de peso e/ou estatura em comparação àquelas sem recuperação demonstrou maiores concentrações de insulinemia no primeiro grupo já no primeiro ano de vida. Ainda se discute o mecanismo pelo qual algumas crianças apresentam crescimento compensatório e outras não. Poderia ser apenas a maior oferta de alimentos, mas outros fatores também poderiam estar implicados, como, por exemplo aumento da concentração de grelina.

A principal hipótese para tentar explicar essa associação entre baixo peso ao nascer e resistência insulínica é a proposta por Barker e Hales em 1992. Esses autores adotam o conceito de programação fetal, que seria uma resposta adaptativa do feto às situações adversas nutricionais no ambiente intrauterino. Nessa situação, haveria crescimento preferencial de órgãos nobres (como o cérebro) em detrimento de outros (como as células betapancreáticas). Após o nascimento, se houver mudança das características do meio ambiente, com maior oferta de nutrientes, esses indivíduos se tornariam de maior risco para o desenvolvimento de síndrome metabólica.

Na programação fetal, ocorre envolvimento dos eixos somatotrófico, hipotálamo-hipófise-adrenal, da insulina e, mais recentemente, tem sido descrito o papel da leptina. A manutenção de concentrações críticas da leptina durante o desenvolvimento poderia manter a maturação normal dos tecidos e das vias envolvidas na homeostase metabólica e um período de hipo ou hiperleptinemia poderia induzir algumas das adaptações metabólicas observadas na programação fetal.

Portanto, na programação fetal ocorrem tanto alterações anatômicas como funcionais. A somatória dessas alterações leva a um aumento do apetite e da atividade dos adipócitos, resultando em obesidade, uma redução do número de glomérulos e da complacência vascular, contribuindo com a hipertensão e uma redução nas células beta e na sinalização da insulina, podendo levar ao diabetes.

No entanto, ainda não estão bem estabelecidos os mecanismos que regulam essa programação fetal. Há algumas evidências sugerindo que alterações na regulação epigenética de alguns genes específicos poderiam estar envolvidas nesse processo.

Um conhecimento maior dos padrões de plasticidade fetal em resposta aos fatores ambientais e nutricionais deveria permitir identificar marcadores para reconhecer precocemente na vida pós-natal as crianças de maior risco metabólico. Além disso, seria possível também implementar intervenções no sentido de redução de risco de doenças crônicas, como orientação nutricional adequada para esse grupo de lactentes. Recentemente, estudos em modelos animais sugerem que a programação fetal possa ser revertida. Se essa teoria for aplicável aos seres humanos, abre amplo espectro de abordagem terapêutica e preventiva.

Até o momento, como enfoque preventivo, deve-se acompanhar o período de gestação, com o objetivo de promoção de crescimento intrauterino adequado e, na vida pós-natal, evitar a obesidade e o sedentarismo.

Transição - GH

Paulo Ferrez Collett-Solberg

Instituto Estadual de Diabetes e Endocrinologia Luiz Capriglione (IEDE); Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP); Sociedade de Pediatria do Rio de Janeiro (SOPERJ)

O uso de hormônio do crescimento (GH) em adultos foi aprovado pelo FDA (órgão regulador norte-americano) em 1996 e, segundo o último consenso da Growth Hormone Research Society, tem como objetivo corrigir as anormalidades metabólicas, funcionais e psicológicas associadas à deficiência de GH no adulto.

Em crianças e adolescentes em fase de crescimento o GH está aprovado não só nos casos de deficiência de GH mas também na síndrome de Turner, insuficiência renal crônica, síndrome de Prader-Willi, crianças nascidas pequenas para a idade gestacional que não apresentaram recuperação do crescimento e na baixa estatura idiopática. Benefícios com o uso de GH no adulto, até o momento, só foram comprovados nos casos de deficiência, não estando indicado nestas outras condições.

O chamado período de transição é definido como o período entre o final da adolescência, quando se atinge o término do crescimento estatural, e o final do crescimento somático (25 anos de idade aproximadamente). A maturação da massa muscular e a aquisição do pico de massa óssea ocorrem nesta fase e são dependentes de hormônio do crescimento.

A recomendação atual é de que todos os pacientes com deficiência de GH diagnosticada na infância/adolescência devam ser reavaliados após o término do crescimento somático mas antes de completarem 20 anos de idade. Esta reavaliação dependerá das características clínicas de cada paciente. Os pacientes com deficiência congênita de GH (mutações nos genes de fatores de transcrição [POU1F1 (Pit-1), PROP-1, HESX-1, LHX-3, LHX-4], do receptor de GHRH ou do GH) e portadores de mais de três deficiências hormonais hipofisárias associadas não necessitam de testes de estímulo mas, segundo as diretrizes da Endocrine Society de 2006, necessitam de confirmar a DGH através de níveis baixos de IGF-1 no mínimo 4 semanas após a interrupção do uso de rhGH, na ausência de outras doenças catabólicas. Já os pacientes com deficiência isolada de GH ou em associação a somente uma outra deficiência hipofisária devem ser retestados com um teste de estímulo.

O teste de estímulo de escolha deve ser o teste de tolerância com insulina mas este não deve ser usado em pacientes com doenças cardíacas ou neurológicas, sendo então recomendados os testes com Glucagon ou o teste associando-se GHRH e Arginina ou GHRP.

A dose inicial de rhGH recomendada é de 0,2 mg/dia para homens e de 0,3 mg/dia para mulheres. Seis semanas, no mínimo, após o início ou mudanças na dose de rhGH e a cada 6-12 meses níveis séricos de IGF-I devem ser colhidos a fim de se ajustar a dose.

Transição na hiperplasia adrenal

Paulo Dias do Nascimento

A hiperplasia adrenal apresenta diferentes problemas nas diversas fases da vida.

Na fase prepuberal, a principal dificuldade é manter o paciente compensado, sem super ou subdose de corticosteroides, já que o excesso destes inibe o GH, prejudicando o desenvolvimento estatural, enquanto a subdose deixa de suprimir os andrógenos, acelerando a idade óssea e promovendo o fechamento precoce das epífises ósseas.

Na puberdade, ocorre a passagem do controle da medicação da (zelosa) mãe para um (geralmente) distraído adolescente e, então, os principais riscos são o uso irregular e o não ajuste dos horários de tomada. Devemos lembrar que, nos fins de semana, feriados e férias, a maioria dos adolescentes sai de casa às 22 horas e volta às 6 horas; isto é, inverte o horário normal. Portanto a dose maior do corticosteroide deveria ser dada à noite e a menor, pela manhã, quando dorme: exatamente o oposto dos dias normais.

O uso irregular e a falta dos ajustes acima referidos propiciam um maior nível de andrógenos, que, além de fechar as epífises precocemente, prejudicando a altura final, favorecem o surgimento da acne, do hirsutismo e dos distúrbios menstruais: oligomenorreia, amenorreia e ovários policísticos. Esse aspecto é tão importante que vale considerar o uso de corticosteroides de ação mais prolongada que, se usados em dose única (ou duas vezes ao dia), poderão minorar os problemas de aderência. A associação de antiandrógenos ou contraceptivos, cujo progestágeno é antiandrogênico, é recomendada nos casos mais intensos de hirsutismo ou acne, nas meninas.

Enquanto a atividade sexual se estabelece naturalmente nos adolescentes do sexo masculino com hiperplasia adrenal, o mesmo não ocorre no sexo feminino, principalmente naqueles casos em que a virilização da genitália é

mais acentuada. Mesmo nos casos de reconstrução cirúrgica, a maioria das pacientes se mostra insatisfeita com os resultados, seja no aspecto estético ou no funcional. Assim, as pacientes têm diferentes graus de inibição ou inadequação sexual, o que exige o apoio do psicólogo, do sexólogo ou até mesmo de uma revisão da cirurgia. Quanto ao direcionamento sexual, a maioria das pacientes é heterossexual, mas algumas são homo ou bissexuais, principalmente as da forma perdedora de sal. Questiona-se se tal direcionamento é decorrente de uma “impressão” masculina no cérebro pelo excesso de andrógenos nas primeiras semanas de gestação, ou se seria a inadequação funcional (dor) ou estética que as levaria a experiências homossexuais – ou, mais provavelmente, por ambas.

Na vida adulta, a principal preocupação é a fertilidade.

No sexo masculino, o problema é bem menor, já que a maioria dos homens com hiperplasia adrenal são férteis, mesmo aqueles com oligospermia. Os raros casos de infertilidade ocorrem geralmente naqueles com restos adrenais nos testículos, que, por sua vez, poderiam estar ligados a uma subdose de corticosteroides ou mesmo ao seu abandono pelos pacientes com a forma virilizante simples. Um ajuste adequado ou um pouco exagerado na dose de corticoesteroides resolve a maioria dos casos.

No sexo feminino, a fertilidade é mais problemática, principalmente (mais uma vez) nas pacientes com a forma perdedora de sal. Na realidade, parece que a dificuldade não estaria somente nos elevados níveis de progesterona, andrógenos e estrógenos, que alteram a secreção das gonadotrofinas, a maturação folicular e a implantação do óvulo, mas também na redução da atividade sexual, decorrente da virilização genital, de dores no intercurso ou complexos após cirurgia genital malsucedida, além da baixa libido observada nessas pacientes. A fertilidade parece ser melhor nas pacientes com virilização simples, mas trabalhos recentes mostram resultados semelhantes no tratamento das duas formas. Raros casos necessitam adrenalectomia, para se conseguir um controle metabólico adequado para a fertilidade.

Enfim, observa-se que os pacientes com hiperplasia adrenal, na transição, necessitam do apoio de uma equipe multidisciplinar, envolvendo endocrinologista, psicólogo, sexólogo, ginecologista, cirurgião plástico e outros. É importante, no entanto, ressaltar que é decisivo, para o futuro desses pacientes, que, na fase de transição, o pediatra os encaminhe para uma equipe experiente em lidar com tais casos, já que o “abandono” nesse momento tem se mostrado desastroso para eles.

Novas perspectivas no diagnóstico das doenças genéticas

Andréa Trevas Maciel Guerra

Departamento de Genética Médica da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp

A genética médica é essencialmente uma ciência do século 20. A partir da redescoberta dos trabalhos de Mendel, em 1900, surgiram: o conceito de erro inato do metabolismo; os princípios da genética de populações humanas; o conhecimento de que é o DNA que armazena as informações genéticas, assim como sua composição e estrutura; o estudo dos cromossomos humanos; a genética como especialidade médica; e, nas últimas duas décadas, o desenvolvimento acelerado da Genética Molecular.

Inicialmente restritos aos laboratórios de pesquisa, os avanços da Genética passam a integrar paulatinamente a prática médica. Na Endocrinologia Pediátrica, a utilização de exames de citogenética básica e molecular e a análise de um número crescente de genes passam a fazer parte não só da rotina de serviços universitários, mas também do rol de exames oferecidos por laboratórios privados. Com o aperfeiçoamento da análise cromossômica e o auxílio da hibridação *in situ*, há maior precisão no diagnóstico da síndrome de Turner, particularmente nos casos associados a aberrações estruturais. É possível, ainda, diagnosticar microdeleções muitas vezes imperceptíveis ao microscópio óptico em síndromes como a de Prader-Willi (SPW) e a de genes contíguos WAGR, identificar a presença de segmentos de cromossomo Y contendo o gene *SRY* em homens com cariótipo 46,XX e pesquisar a origem de fragmentos cromossômicos de origem indefinida.

Os exames de genética molecular, por sua vez, são indicados para estabelecer, confirmar ou refinar um determinado diagnóstico. É o caso da pesquisa de mutações nos genes do receptor de andrógenos e da 5- α -redutase 2 em

crianças com ambiguidade genital e dos genes *PTPN11*, *KRAS*, *SOS1*, *NFI* e *RAF1* na síndrome de Noonan; da pesquisa de isodissomia uniparental nas síndromes de Beckwith-Wiedemann e Russell-Silver e também na SPW; da detecção de formas monogênicas de *diabetes melitus* tipo 1; da análise do gene que codifica a enzima 21-hidroxilase em crianças com hiperplasia adrenal congênita; e dos genes envolvidos no hipogonadismo hipogonadotrófico associado ou não a anosmia, nas formas familiares de deficiência combinada de deficiência de hormônios hipofisários e na displasia septo-óptica. É importante, porém, que médicos e pacientes estejam cientes das limitações dos testes genéticos – incluindo limitações técnicas e a existência, em muitos casos, de heterogeneidade genética – e de suas implicações éticas, sociais e legais, incluindo questões relacionadas ao diagnóstico pré-natal.

Discutindo com o professor: hipotireoidismo congênito

Marilza Leal Nascimento

Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC); Departamento de Pediatria da UFSC; Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, SC, Brasil

O hipotireoidismo congênito (HC) representa importante causa de retardo mental, que pode ser evitada com diagnóstico e tratamento precoces. A prevalência de HC primário é de 1:4.000 nascimentos, e de HC secundário e terciário é entre 1:100.000 e 1:250.000; sua ocorrência é predominantemente no sexo feminino (2:1).

O HC primário, em 85% dos casos, é devido à disgenesia tireoideana; em 15%, à disormonogênese; e é transitório em 5% a 10%. O pronto reconhecimento e tratamento do HC são fundamentais para o crescimento e o desenvolvimento neurocognitivo dos pacientes.

A observação clínica é limitada para o diagnóstico precoce. As avaliações hormonais permitem o diagnóstico já nos primeiros dias de vida. A dosagem de TSH em sangue colhido entre o terceiro e o quinto dia de vida em papel filtro é a recomendação para triagem neonatal.

Um paciente com teste de triagem alterada exige avaliação imediata. Valores séricos de $T_4 < 6,5$ mg/dL e TSH > 10 μ U/mL, no período neonatal, provavelmente indicam HC.

A etiologia do HC é determinada por ultrassonografia da tireoide, cintilografia e captação de tireoide com iodo-123 ou tecnécio 99, idade óssea, dosagem de anticorpo bloqueador do receptor do TSH e de tireoglobulina. Essa investigação não deve requerer mais do que dois a cinco dias. Caso não seja possível, iniciar o tratamento e, aos três anos de idade, suspendê-lo por quatro semanas para proceder à investigação etiológica.

A idade ideal para início do tratamento deve ser até 14 dias de vida. A preparação hormonal de escolha é a levotiroxina (l - T_4), na dose inicial de 10 a 15 μ g/kg/dia em jejum.

O tratamento deve ser monitorado clinicamente e com dosagens de T_4 ou T_4 livre e TSH quatro semanas após o seu início, a cada um a dois meses, durante o primeiro ano de vida; a cada dois a três meses entre um e três anos; e, após, a cada três a 12 meses. Se a regularidade do tratamento for questionada ou se os valores hormonais forem anormais, o paciente deve ser visto com mais frequência.

Nos primeiros três anos de vida, devem ser mantidos os valores de T_4 livre na metade superior da normalidade, ou T_4 total entre 10 e 16 μ g/dL, e TSH entre 0,3 e 3 μ U/mL. Em alguns casos em que o TSH inicial é muito elevado, esse pode se demorar a normalizar. Devem ser sempre questionados a subdosagem de l - T_4 ou o tratamento irregular.

Embora a triagem e o tratamento precoce tenham melhorado o prognóstico das crianças com HC, algumas delas têm déficits cognitivos. A natureza e gravidade desses déficits refletem uma interação complexa de fatores associados ao HC e seu acompanhamento, como hipotireoidismo fetal, etiologia e gravidade da doença, idade de início do tratamento, doses iniciais e subsequentes de l - T_4 , frequência e qualidade do acompanhamento etc. Os melhores resultados ocorrem em crianças que tenham uma apresentação menos grave da doença, receberam tratamento adequado e imediato, aderindo a ele.

O crescimento e a puberdade das crianças que iniciaram o tratamento precocemente com a dose adequada de l - T_4 e aderiram ao tratamento são essencialmente normais.

No manejo do HC é imperativo iniciar o tratamento o mais cedo possível, usar uma dose de $l\text{-T}_4$ que normalize rapidamente os níveis hormonais e acompanhar as crianças regularmente e bem de perto, durante a infância e a adolescência, para se assegurar de que os níveis de HT estejam sempre na faixa normal. Não basta fazer o diagnóstico, é necessário garantir um tratamento adequado e, para tal, é preciso um serviço de busca ativa, não só para a convocação dos casos alterados na triagem, mas também para a manutenção do seguimento a longo prazo.

Diagnosis of precocious puberty

Maria Gabriela Ropelato

Precocious puberty is a condition which produces parental anxiety and a profound emotional impact in the affected children. It is defined as the appearance of secondary sex characteristics before the age of eight years in girls and nine years in boys, although this criteria might be redefined taking into account the early occurrence of sexual development observed in the last decades.

Central precocious puberty (CPP) results from premature activation of the hypothalamic-pituitary-gonadal axis. As a consequence of the accelerated growth and skeletal maturation, CPP leads to an early epiphyseal fusion and, in most cases, compromises final height. Biochemical diagnosis of CPP is based on the presence of elevated sex steroids levels and the demonstration of the GnRH-dependence of its secretion. The “gold standard” for diagnosis is the gonadotropin pubertal response to a GnRH challenge. With conventional radioimmunoassays or immunoradiometric assays, basal gonadotropin levels are of no great diagnostic value for CPP. With new third generation highly sensitive immunochemiluminometric (ICMA) and immunofluorometric (IFMA) assays, it is possible to detect pubertal basal serum gonadotropin levels. Elevated basal LH serum levels strongly correlate with an elevated GnRH-stimulated LH, and may therefore be a useful screening test for identifying patients with CPP. However, the intravenous GnRH test still remains the single most important test in the diagnostic work-up of children suspected of having CPP. It has been proposed other tests, including the subcutaneous GnRH test measuring stimulated LH levels after 40 minutes; the leuprolide stimulation test may also be used, but have not been tested in larger numbers of children and, in the case of the latter, include multiple blood sampling. In general, equivocal test results should prompt a reassessment of the patient after 3-6 months of follow-up.

All the typical laboratory findings will not be present in every CPP patient. Thus, the diagnosis not only depends on the hormonal data but also on the clinical picture. Basal plasma testosterone levels are elevated in CPP boys. The diagnostic value of estradiol is limited as approximately half of the CPP girls show low prepubertal estradiol levels. Additional laboratory investigations, including thyroid function tests, 17-hydroxyprogesterone and hCG determination, may be necessary to exclude other causes of precocious puberty. Imaging as radiological evaluation of bone age, ultrasonography for assessment of internal genitalia characteristics and MRI for detection of intracranial tumours or malformations are of particular importance in the diagnosis. The optimal outcome should be to achieve a final height according to the genetical child potential and a good psychosocial adjustment.

Genetics of growth

Jan-Maarten Wit

Dept of Paediatrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands

In the previous two years genome-wide association studies have provided information about the genes that are involved in growth regulation. Approximately 40 genes were found, together explaining 5% of height variation, none of which are part of the GH-IGF-I axis. Other studies have shown that upregulation of the MAPK pathway by various gene defects cause Noonan syndrome and related syndromes, while downregulation of this axis as caused by NSD1 haploinsufficiency (Sotos syndrome) may cause overgrowth. Haploinsufficiency of SHOX or its

downstream regulatory sequences, possibly via BNP, is involved in Leri-Weill syndrome and Turner syndrome, while SHOX duplication (as seen in XXX, XXY, or XYY) causes tall stature. In this presentation I shall focus on genotype-phenotype relations of old and novel monogenic disorders in the GH-IGF axis.

Homozygous GHR mutation (Laron syndrome) (hundreds of patients known): normal birth size, severe growth failure, normal head circumference, delayed puberty, elevated GH secretion, extremely low IGF-I, IGFBP-3 and ALS. Depending of the location of the mutation, GHBP can be low (defects of the extracellular region) or normal (transmembrane or intracellular defects) or even high. Heterozygosity for some mutations may cause short stature (?).

Homozygous STAT5B mutation (n = 6): normal birth size, severe growth failure, normal head circumference, delayed puberty, in 5/6 severe immunodeficiency, elevated or normal GH secretion, extremely low IGF-I, IGFBP-3 and ALS (not responding to GH), and elevated prolactin.

Heterozygous IKappaB mutation (n = 2): normal birth size, severe immunodeficiency, short stature, elevated GH, low IGF-I and IGFBP-3.

Homozygous ALS mutation (n = 17): moderately short (between -4.2 and -0.5 SDS), pubertal delay in 50%, GH secretion often elevated, IGF-I and IGFBP-3 extremely low (IGFBP-3 SDS lower than IGF-I SDS), ALS undetectable, insulin elevated, and IGFBP-1 and -2 decreased. Heterozygosity may decrease height by 1 SD.

Homozygous IGF-I deletion or mutation (n = 3): birth size extremely small, postnatal growth severely retarded, head circumference very small, mentally retarded, deaf, GH secretion elevated, IGF-I low or high, IGFBP-3 and ALS normal. Heterozygous carriers: smaller birth size, height and head circumference than wildtype relatives.

Heterozygous IGF1R mutation or deletion (n = 15, 2% of SGA?): low birth size, low height SDS remaining stable over time, small head, poor appetite, IGF-I high or in the upper normal range, IGFBP-3 normal, and GH elevated or normal. Phenotype more severe if transmitted from mother (?). Duplication of the IGF1R causes overgrowth, resembling Sotos syndrome.

Knowledge of the clinical features observed in these novel syndromes helps to identify new cases, and sheds light on the respective roles of GH and IGF-I in growth regulation. SNP-arrays are now used to detect novel genes involved in severe growth aberrations.

Obesidade hipotalâmica: craniofaringiomas

Maria Alice Neves Bordallo

Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital do Câncer; Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ)

Estudos com sobreviventes de câncer na infância e na adolescência vêm demonstrando um risco aumentado de desenvolvimento de sobrepeso e obesidade durante nos anos seguintes ao tratamento. Por ser a obesidade um fator de risco primário de morbidade e mortalidade na população atual, vários autores vêm apresentando preocupação com esse vulnerável grupo de pacientes tratados na infância e na adolescência com quimioterapia e/ou radioterapia. Até o momento, o grupo mais estudado foi o de sobreviventes de leucemia linfoblástica aguda (LLA).

Outro grupo que também vem sendo muito estudado é o de sobreviventes de tumores do sistema nervoso central, entre eles os pacientes tratados de craniofaringioma, que parecem ser os mais comprometidos.

Este grupo, também, apresenta um alto risco de desenvolver obesidade (50% a 70%) após o tratamento do tumor. O mecanismo da obesidade hipotalâmica não tem sido bem elucidado. Nestes pacientes, o ganho de peso é bem mais importante do que nos pacientes com LLA. Nos pacientes com craniofaringioma a obesidade é muitas vezes intratável, pois esses pacientes são muito pouco responsivos à dieta alimentar e ao aumento da atividade física. Esta forma de obesidade, conhecida como “obesidade hipotalâmica”, está frequentemente associada com outras endocrinopatias hipotalâmicas e parece ser resultado de dano ao hipotálamo. Existem evidências de que o dano hipotalâmico possa ser a causa primária da obesidade nos sobreviventes de tumores cerebrais, o que reforça a necessidade de uma vigilância constante desses pacientes, com o intuito de detectar precocemente obesidade, dislipidemia e resistência insulínica, alterações estas que podem ser responsáveis por maior risco de doença cardiovascular durante a vida adulta.

Risk of gonadal tumour development in patients with Disorders of Sex Development (DSD)

Rodolfo Rey

Centro de Investigaciones Endocrinológicas (CEDIE-CONICET), Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina; Departamento de Histología, Biología Celular, Embriología y Genética, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Argentina

Disorders of sex development (DSD) define congenital conditions in which chromosomal, gonadal and/or genital sex are not coincident. In malformative DSD, abnormal morphogenesis of the genital primordia occurs in early embryonic life. Since gonadal development is not affected, this sort of DSD is not associated with an increased risk of gonadal tumours.

Dysgenetic DSD is due to abnormal gonadal differentiation from the urogenital ridge. It may result from sex-chromosome abnormalities, single gene mutations or environmental causes. Sex-chromosome monosomies in pure lineages (e.g. 45,X Turner syndrome) or in mosaicisms (e.g. Asymmetric gonadal differentiation 45,X/46,XY, ovotestes 46,XX/46,XY) usually lead to streak gonads bilaterally (Turner syndrome) or unilaterally (Asymmetric gonadal differentiation). Streak gonads (pure gonadal dysgenesis) or dysgenetic testes or ovaries (partial gonadal dysgenesis, ovotestes) can also be observed in several single gene mutations in 46,XY or 46,XX individuals. Gonadal tumour risk is high (15%-35%) in dysgenetic DSD patients carrying Y-chromosome sequences and intra-abdominal gonads, irrespective of the peripheral karyotype (46,XY, 45,X/46,XY) and of the type of dysgenesis (pure, partial or asymmetric). It is particularly high (40%-60%) in XY individuals with WT1 mutations leading to Frasier or Denys-Drash syndromes. Turner patients with 45,X karyotype and small Y sequences detected have also an increased risk (12%) of gonadal tumours. The risk is low (1%) in Turner patients without Y-chromosome sequences. Intriguingly, ovotestes seem to have a low risk (3%) of gonadal tumour development: this might be due to the facts that most ovotesticular DSD patients are 46,XX and/or that testicular tissue is early removed.

Finally in non-dysgenetic DSD, the abnormal sex hormone-dependent genital differentiation occurs in presence of non-dysgenetic gonads. Non-dysgenetic DSD includes: a) 46,XY individuals with testes but ambiguous or female genitalia, resulting from abnormal male hormone synthesis or action (previously known as male pseudohermaphroditism), and b) 46,XX individuals with ovaries but ambiguous or male external genitalia, resulting from exposure to abnormally high levels of androgens (previously known as female pseudohermaphroditism). In 46,XY non-dysgenetic DSD, the risk of gonadal tumour is high in patients with partial androgen insensitivity (Androgen receptor mutation) and intra-abdominal testes, intermediate in partial androgen insensitivity with scrotal testes, in complete androgen insensitivity, in androgen synthesis defect due to 17 β -HSD type 3 mutations, and seems to be null in other androgen synthesis defects including 5 α -reductase type 2 mutations and in Leydig cell hypoplasia due to LH/hCG receptor mutations. No increased risk of gonadal tumour development has been described in 46,XX DSD.

Gonadectomy is recommended in patients with DSD associated with high and intermediate risk of tumours, particularly if gonads are not palpable. Watchful waiting may be acceptable if gonads are palpable in patients with intermediate risk.

Disruptores e o eixo hipotálamo-hipófise-gônada

Marília Martins Guimarães

Serviço de Endocrinologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Os *endocrine disruptors* (ED), também chamados disruptores ou desreguladores endócrinos, são substâncias existentes no meio ambiente capazes de alterar a homeostase endócrina num organismo intacto, modificando a sua função. Essas substâncias existem nos inseticidas, antioxidantes, desinfetantes, plásticos, cremes e material de manuseio doméstico e possuem atividade estrogênica ou antiandrogênica, principalmente. Agem ocupando receptores e interferindo na síntese ou ação hormonal, mimetizando a presença de um hormônio. As observações foram feitas

principalmente após acidentes ambientais. No reino animal existem diversos relatos de problemas causados pelos ED como a parada do desenvolvimento testicular, em galos, por contaminação por DES; jacarés que nasceram com pênis menores após acidente com DDT e dicofol no lago Apopka (Flórida, USA) e a ocorrência de comportamento hermafrodita de caracóis expostos ao tributílin, substância utilizada em tinta para navios, entre outros. No ser humano, o relacionamento entre a alteração endócrina e a exposição aos ED é mais difícil, pois dependem da suscetibilidade individual, da faixa etária e da quantidade de contaminante à qual os sujeitos são expostos. As substâncias podem ser ingeridas, inaladas ou entrar em contato com a pele, assim como podem vir pelos alimentos, água e ar. A exposição de uma menina, na infância, aos ED, poderá interferir no desenvolvimento gonadal de seu feto quando ela engravidar no futuro. Isso porque os ED são substâncias geralmente lipossolúveis que se acumulam no tecido adiposo, de lenta metabolização e excreção, o que dificulta o relacionamento entre a exposição e o efeito nos seres humanos. Considerando o eixo hipotálamo-hipófise-gônada, observou-se na Bélgica uma associação entre o DDE, um pesticida, e o desenvolvimento sexual precoce em meninas. Outros estudos não confirmaram a associação dessa substância com a alteração da idade da puberdade. Quanto ao retardo de desenvolvimento puberal, tanto em meninas como em meninos, outras substâncias são apontadas por diversos autores, como os PCB, PCDF, endossulfan e chumbo. A exposição de fetos masculinos aos ED intraútero pode resultar em malformação da genitália (criptorquidia, hipospádias, diminuição do tamanho do pênis e da distância anorretal). Algumas substâncias são responsabilizadas como os ftalatos (substância utilizada nos plásticos), vinclozin (pesticida), DDT e seus metabólitos. Outro efeito associado aos ED é o desenvolvimento de câncer genital na vida adulta. Autores discutem, também, se a modificação do comportamento sexual hipotalâmico, assim como um declínio na fertilidade humana observado pela diminuição da contagem de espermatozoides, estaria relacionada aos ED. Estudos em animais já nos permitem fazer afirmações, enquanto, no que diz respeito ao homem, permanecem suspeitas da implicação dos ED nas alterações endócrinas. Isso sugere que haja uma atitude de cautela em relação à possibilidade de exposição a essas substâncias durante a infância pelo risco de os efeitos serem definitivos.

Molecular genetics assessment in patients with Disorders of Sex Development (DSD)

Rodolfo Rey

Centro de Investigaciones Endocrinológicas (CEDIE-CONICET), Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina; Departamento de Histología, Biología Celular, Embriología y Genética, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Argentina

Recent advances in endocrinology, biochemistry, genetics and molecular biology have contributed to our understanding of sex differentiation. Based on the recognition of the underlying anomaly in the process of sex organ development, DSD may be classified into: a) malformative DSD, where abnormal morphogenesis of the genital primordia occurs in early embryonic life; b) dysgenetic DSD, due to abnormal gonadal differentiation; and c) non-dysgenetic DSD, in which the abnormal sex hormone-dependent genital differentiation occurs in presence of non-dysgenetic gonads. All DSD may be due to chromosomal, genetic or environmental causes. We shall only discuss those involving one single gene.

Malformative DSD may present with micropenis or aphallia (Robinow syndrome, due to ROR2 mutations), micropenis and hypospadias (Pallister-Hall syndrome [GLI3 gene]), or isolated hypospadias (Opitz G/BBB syndrome [MID1 gene], hand-foot-genital syndrome [HOXA13], Rieger syndrome [PITX2], velocardiofacial syndrome [TBX1]). Malformations of the vagina, uterus and bladder are present in hand-foot-genital syndrome (HOXA13). Müllerian aplasia may occur in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome (WNT4 mutations in few cases) and in MODY-5 (HNF-1 β /TCF-2). Vaginal atresia is associated with McKusick-Kaufman syndrome (BBS6), and absence of vasa deferentia is associated with cystic fibrosis (CFTR).

Dysgenetic DSD: mutations in WT1, SF1 and DAX1 provoke defects in the urogenital primordium, associated with renal dysplasia or tumours (WT1) or adrenal defects (SF1, DAX1). Mutations in SRY, SOX9, ATRX and DHH result in defective differentiation of the testis. SOX9 mutations are associated with campomelic dysplasia and

ATRX mutations, with α -thalassemia and mental retardation. Defects in ovarian differentiation do not have any effect on foetal sex differentiation, unless an ovotestis is formed, as seems to be the case in mutations of RSP01.

Non-dysgenetic DSD includes: a) 46,XY individuals with testes but ambiguous or female genitalia, resulting from abnormal male hormone synthesis or action, and b) 46,XX individuals with ovaries but ambiguous or male external genitalia, resulting from exposure to abnormally high levels of androgens. 46,XY non-dysgenetic DSD may be due to mutations in the LH/hCG receptor, proteins involved in steroidogenesis (including DHCR, StAR, P450scc, P450c17, POR, 3 β -HSD type 2, 17 β -HSD type 3 and 5 α -reductase type 2), or the androgen receptor (or eventually its cofactors). A unique form of 46,XY DSD is the Persistent Müllerian Duct Syndrome (PMDS) due to anti-Müllerian hormone (AMH) or AMH receptor type 2 defects. In PMDS, external genitalia are male, but the uterus persists owing to a defective AMH secretion or action. 46,XX DSD represents about 50% of all cases of DSD, with Congenital Adrenal Hyperplasia (CAH) due to mutations of the enzyme 21-hydroxylase as the far most frequent aetiology. Mutations in 11 β -hydroxylase, 3 β -HSD and POR are also causes of CAH. Placental aromatase (P450aro) deficiency and Familial Glucocorticoid Resistance due to a glucocorticoid receptor mutation may also provoke virilisation of the XX foetus.

DSD should be recognised and etiologic diagnosis made as early as possible for instituting substitutive treatment, for helping the choice of the most appropriate gender for rearing, and for genetic counselling.

Aspectos práticos dos modelos de previsão de estatura (KIGS)

Margaret Cristina Boguszewski

Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

O uso de hormônio de crescimento (GH, *growth hormone*) recombinante para o tratamento da baixa estatura teve início na década de 1980. Durante esse período muito se aprendeu sobre o uso do GH e o tratamento permite que muitas crianças atinjam uma altura dentro do normal para a população e próxima de seu alvo genético. Entretanto, apesar de a resposta ao tratamento ser uma particularidade de cada criança dependendo da sua idade, alvo genético, entre outros fatores, a escolha da dose nas diversas indicações clínicas ainda se faz de forma empírica e não individualizada. Na maioria das vezes, os regimes terapêuticos são semelhantes, com doses corrigidas apenas pela variação do peso, não levando em consideração a sensibilidade ao tratamento de cada indivíduo. Na tentativa de individualizar o tratamento de acordo com as necessidades de cada um, estão sendo desenvolvidos os *Prediction Models*, ou modelos preditivos, da resposta ao tratamento com GH, específicos para cada patologia e levando em consideração as características de cada paciente.

O desenvolvimento dos modelos preditivos se faz por meio de análise de regressão linear múltipla. O objetivo é identificar quais variáveis podem influenciar a resposta ao tratamento com GH e criar uma fórmula matemática que possa ser utilizada por qualquer profissional para adequação da dose. Inicialmente, todas as variáveis independentes que podem influenciar a resposta ao tratamento são incluídas nos cálculos estatísticos (idade do paciente, altura, idade óssea, etc.). Alguns modelos incluem também informações laboratoriais, como pico de secreção de GH em testes provocativos e concentração de IGF1 e IGFBP3. Do outro lado, como variável dependente, está a resposta ao tratamento, representada como a velocidade de crescimento ou a variação do escore Z da altura ou outro critério que tenha sido escolhido. Entrarão no modelo preditivo apenas as variáveis que demonstrarem algum poder na previsão da resposta ao tratamento. Um exemplo são os modelos preditivos desenvolvidos a partir do banco de dados do KIGS (*Pfizer International Growth Study Database*). Em um deles, analisou-se a resposta ao tratamento de 593 crianças pré-púberes com deficiência de GH idiopática. As variáveis que melhor explicavam a resposta no primeiro ano de tratamento, ou seja, foram selecionadas e “entraram” no modelo preditivo, foi, em ordem de importância, o pico do GH em testes provocativos (quanto maior a gravidade da deficiência, melhor a resposta), a idade cronológica inicial (quanto menor a idade, melhor a resposta), o escore Z da altura corrigida no início do tratamento (quanto menor

a altura, maior a resposta), o escore Z do peso inicial, dose de GH e peso ao nascer (maior peso inicial, maior dose e maior peso ao nascimento, melhor resposta). Esse modelo conseguiu explicar 61% da variabilidade de velocidade de crescimento no primeiro ano de tratamento. A partir dessa análise se obteve uma fórmula que, depois de testada em outros grupos de pacientes, poderia ser utilizada para “prever” a velocidade de crescimento após o primeiro ano de tratamento de outras crianças e corrigir a dose de GH se a velocidade prevista pela fórmula não fosse a esperada. Entretanto, a fórmula obtida não é utilizada rotineiramente porque explica apenas 61% da variabilidade da resposta, indicando que outros fatores que influenciam a resposta ainda não foram identificados.

Estudos são necessários para melhorar a aplicabilidade clínica dos *Prediction models*, aumentando o poder preditivo e diminuindo as variações.

Referências

- Ranke MB, Lindberg A, Chatelain P, Wilton P, Cutfield W, Albertsson-Wikland K, et al. Derivation and validation of a mathematical model for predicting the response to exogenous recombinant human growth hormone (GH) in prepubertal children with idiopathic GH deficiency. KIGS International Board. Kabi Pharmacia International Growth Study. *J Clin Endocrinol Metab.* 1999;84(4):1174-83.
- Lee KW, Cohen, P. Individualizing growth hormone dosing in children. *Horm Res.* 2001;56(Suppl 1):29-34.
- Costalonga EF, Jorge AL, Mendonça B, Arnhold IJP. Modelos matemáticos para previsão de resposta ao tratamento com hormônio de crescimento. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2008;52(5):839-49.

Buscando o controle do diabetes melito: além da insulina

Luis Eduardo Calliari

Unidade de Endocrinologia Pediátrica da Santa Casa de São Paulo, São Paulo, SP, Projeto DAWN Youth no Brasil

O tratamento do diabetes melito (DM) evoluiu rapidamente na última década. No campo do tratamento, surgiram os análogos da insulina, além de muitas outras novidades tecnológicas.

Todos esses fatores seguramente contribuíram para uma melhora substancial no controle metabólico e na qualidade de vida dos pacientes com DM1. Apesar disso, sabe-se que a obtenção de um controle ideal ainda ocorre apenas em uma pequena porcentagem de pacientes. Portanto, tem-se buscado, mais recentemente, compreender o impacto de outros fatores no controle e na qualidade de vida dos pacientes.

A forma como os pacientes e sua família convivem com o diabetes é um dos fatores a serem considerados e com esse objetivo foi desenvolvido o Projeto Internacional DAWN Youth (Diabetes Attitudes, Wishes and Needs nos jovens). Foram entrevistadas 6.670 pessoas, em sete países, 1.336 no Brasil (pais, profissionais de saúde e jovens de 18 a 25 anos com diabetes). Com o suporte da IDF e da ISPAD, e o patrocínio do laboratório Novo Nordisk, é até hoje o estudo com esse objetivo que avaliou o maior número de pessoas. Baseou-se em um questionário com temas que envolviam aderência ao tratamento, bem-estar e adaptação psicológica, sistemas de saúde, ambiente escolar, organizações de pais e atividades e questões específicas sobre necessidades.

Dentre os achados brasileiros, alguns são descritos a seguir:

Pais de crianças ou adolescentes com diabetes sentem-se muito sobrecarregados com o cuidado com o diabetes, brigam com os filhos frequentemente por causa do tratamento, acham que há impacto no orçamento e que sua situação financeira limita o cuidado com o diabetes.

Os jovens portadores de diabetes faltam mais à escola por causa do diabetes, evitam expor o diagnóstico aos professores e recebem pouco apoio da escola.

Os profissionais de saúde relatam que menos pacientes fazem monitorização glicêmica adequada e acham que não cuidam bem do diabetes na escola. Paralelamente, mais de 90% dos médicos entrevistados gostariam de contar com algum instrumento padronizado para avaliar psicologicamente seus pacientes.

Cinco prioridades foram identificadas: trabalhar para que nas escolas haja segurança, oportunidades iguais e ambiente que ofereça suporte, por meio de treinamento e informação de pessoal; aumentar o suporte para pais e familiares, melhorando o bem-estar e o funcionamento familiar; aumentar a percepção da importância dos espec-

tos psicossociais no manejo do diabetes e a educação específica para cada idade, além de estimular o contato dos pacientes com outros portadores.

Outros estudos vêm reforçando essas ideias, a ponto de ser registrado em *Consensus Guidelines* da International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes (ISPAD) que “os aspectos psicossociais são as influências mais importantes que afetam o cuidado e o manejo do diabetes”.

Somente conhecendo o universo vivido pelo paciente e sua família e atuando positivamente sobre ele, é que poderemos melhorar o tipo de tratamento hoje oferecido aos pacientes.

Maturity onset diabetes of the young (MODY)

André Reis

Disciplina de Endocrinologia da Universidade Federal de São Paulo (Unifesp), SP, Brasil

Definição clínica: o MODY é definido como diabetes com transmissão autossômica dominante, início precoce de diagnóstico e deficiência de secreção da insulina.

Bases genéticas do MODY: conhecemos mutações em estado heterozigótico em seis genes MODY diferentes. Codificam a glicoquinase (MODY2), e os fatores de transcrição HNF-4 α (MODY1), HNF-1 α (MODY3), (IPF-1) (MODY4), HNF-1 β (MODY5), e NeuroD1/BETA2 (MODY6). Entretanto, sabemos que outros genes MODY existem, pois há famílias com diagnóstico clínico de MODY, sendo que não se observam mutações em tais genes (MODYX). Em descrições isoladas, novos genes aparecem como potenciais responsáveis por formas raras de MODY (por exemplo, KLF11, CEL, insulina), merecendo confirmações adicionais.

Prevalência relativa dos subtipos de MODY: O MODY apresenta distribuição universal, mas sua verdadeira prevalência é desconhecida. MODY é responsável por aproximadamente 2% a 5% de todos os casos de diabetes, incluindo uma parcela de pacientes originalmente classificados como portadores de diabetes tipo 1 (~5%). A prevalência relativa das diferentes formas de MODY varia muito nos estudos de diferentes etnias. O MODY2 representa de 8 a 63% e o MODY3 entre 21% e 64%, sendo essa última a forma mais comum. As outras formas de MODY são mais raras. O MODYX representa de 16% a 45% dos casos.

Os genes MODY e a fisiopatologia-MODY2: A glicoquinase age como um sensor e atua como elemento-chave na secreção de insulina. As mutações no gene resultam em uma redução da sensibilidade das células- β para a glicose, causando um deslocamento da curva dose-resposta entre a glicemia e a secreção de insulina. O aspecto clínico do MODY2 é extremamente constante, sendo bastante diferente das outras formas de hiperglicemia. Os pacientes são assintomáticos com uma leve hiperglicemia de jejum (100 a 140 mg/dL) durante toda a vida, com início desde nascimento, sendo que a idade de diagnóstico será a do momento em que o indivíduo for testado. O MODY2 raramente causa os sintomas osmóticos com diagnóstico ocasional na grande maioria dos casos. A tolerância à glicose permanece estável com o passar dos anos. Entretanto, quando coexiste resistência à insulina (ganho de peso), o defeito primário da célula- β impede uma secreção compensatória de insulina, podendo resultar em leve deterioração da tolerância à glicose.

Tratamento: O tratamento medicamentoso é raramente necessário no MODY2, visto que os níveis de A1C permanecem no limite: superiores ou discretamente aumentados. Na maioria dos casos, consegue-se manter o controle metabólico adequado apenas com atividade física e manutenção de peso. As observações prospectivas demonstram que os pacientes com MODY2 apresentam baixa tendência às complicações microvasculares. Uma pequena porcentagem dos casos de MODY2 (~5%) apresenta uma hiperglicemia mais intensa, necessitando tratamento farmacológico (insulina). Trata-se, provavelmente, de um grupo de indivíduos que herdaram também uma carga genética desfavorável para diabetes tipo 2.

MODY3: Os fatores hepatocíticos nucleares (HNFs) são fundamentais para o funcionamento normal das células- β pancreáticas e também para seu desenvolvimento embrionário. A produção de insulina não é alterada, mas ocorre uma incapacidade de secretá-la adequadamente após estímulo pela glicose. Esse defeito é progressivo, sendo que uma parcela grande dos casos de MODY3 demonstra glicemia de jejum normal até ~10 anos de idade.

Posteriormente, na adolescência ou em adultos jovens, esses indivíduos apresentarão alteração na tolerância à glicose representada por uma pequena alteração na glicemia de jejum, e/ou uma segunda hora após sobrecarga oral muito alterada compatível com diagnóstico de diabetes.

Tratamento: A hiperglicemia no MODY3 cursa com micro e macroangiopatias da mesma forma que os tipos comuns de diabetes. As sulfonilureias ou insulina podem ser usados, sendo que a escolha dependerá basicamente dos níveis glicêmicos. O acompanhamento com dosagens de A1C e outros exames de rastreamento de complicações vasculares deve ser empregado como nas outras formas de diabetes. Existem fortes evidências de que os portadores de MODY3 sejam muito sensíveis ao uso de sulfonilureias por via oral. Um recente estudo randomizado, prospectivo, duplo cego, confirmou que os pacientes com MODY3 apresentam uma acentuada sensibilidade a sulfonilureias em comparação a diabéticos do tipo 2. Dessa forma, sugere-se que as sulfonilureias devem ser consideradas como opção terapêutica inicial em pacientes com MODY3, mantendo-se uma observação clínica vigilante dos níveis glicêmicos. No caso de resposta inadequada, deve-se empregar outra estratégia terapêutica como uso de insulina.

Conclusões: O diagnóstico de MODY tem evidente importância clínica, pois esse grupo de pacientes pode receber um tipo de acompanhamento médico e terapêutico bastante diferenciado, que resulta em grande impacto na sua qualidade de vida. Além disso, é oferecida a oportunidade de diagnóstico precoce de outros portadores da mutação de uma determinada família, o que pode levar à proteção da evolução das complicações do diabetes (MODY3), tranquilizando os familiares quanto à sua evolução (MODY2).

Referências

- Fajans SS, Bell GI, Polonsky KS. Molecular mechanisms and clinical pathophysiology of maturity-onset diabetes of the young. *N Engl J Med.* 2001;345(13):971-80.
- Fajans SS, Conn JW. Tolbutamide-induced improvement in carbohydrate tolerance of young people with mild diabetes mellitus. *Diabetes.* 1960;9: 83-8.
- Giuffrida FMA, Reis AF. Genetic and clinical characteristics of maturity-onset diabetes of the young (MODY). *Diabetes Obes Metab.* 2005;7:318-26.
- Hattersley AT. Maturity onset diabetes of the young. In: Kahn CR, Weir GC, King GL, Jacobson AM, Moses AC, Smith RJ, editors. *Joslin's Diabetes Mellitus.* Boston, USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:14237-250.
- Hattersley AT, Ellard S, Shepherd M, et al. Phenotype-genotype relationships in maturity-onset diabetes of the young. In: Matschinsky FM, Magnuson MA, (eds). *Molecular pathogenesis of MODYs.* Front Diabetes, Basel, Karger. 15:16-34, 2000.

Como interpretar as alterações laboratoriais

Lília de Souza-Li

Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), São Paulo, SP, Brasil

Um indivíduo adulto possui 1.000 g de cálcio, sendo que 99% encontram-se na matriz óssea e apenas 1%, no meio extracelular e citosol. Apesar disso, o cálcio extracelular é de fundamental importância para a manutenção e controle de inúmeros eventos bioquímicos, servindo de cofator no processo de coagulação, estabilidade da membrana plasmática e permeabilidade da membrana a sódio, sendo que diminuição do cálcio extracelular aumenta a permeabilidade a sódio elevando, assim, a sua excitabilidade. O cálcio extracelular é a fonte de todo o cálcio intracelular e é rigidamente controlado, sofrendo pequenas variações com valores normais entre 8,5 e 10 mg/dL. Outro íon envolvido no metabolismo ósseo é o fósforo, e uma relação cálcio/fósforo adequada é importante para o equilíbrio desse sistema. Diversos hormônios estão envolvidos na regulação da homeostase do cálcio e um bom entendimento dos mecanismos envolvidos é fundamental para a interpretação correta dos exames laboratoriais, bem como para diagnóstico e tratamentos adequados.

Uso de bisfosfonatos

Hamilton Cabral de Menezes Filho

Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Os bisfosfonatos (BPs) são análogos sintéticos do pirofosfato, o regulador endógeno da mineralização. A estrutura genérica dos BPs consiste no grupo P-C-P. A ação molecular e a potência dessas drogas dependem da estrutura das cadeias laterais ao átomo de C, as chamadas R1 e R2. A presença de radical hidroxila na posição R1 é responsável pela afinidade dos BPs ao Ca^{2+} e aos cristais de hidroxiapatita, o que permite sua ligação aos sítios de remodelação e, principalmente, àqueles que estão sofrendo reabsorção osteoclástica (1). Essa característica justifica a especificidade da ação dos BPs quanto ao tecido ósseo. A estrutura química em R2 determina a potência antirreabsortiva dos BPs (2). Os aminobisfosfonatos (NBPs), com um átomo de N em R2, têm maior ação antirreabsortiva, com destaque para o pamidronato de sódio (PS) e o alendronato (10 a 100 vezes mais potentes do que o etidronato, BP utilizado há mais tempo) e o risedronato e zoledronato (onde o N situado dentro de um anel heterocíclico os torna até 10 mil vezes mais potentes do que o etidronato) (2). A inibição da reabsorção óssea pelos BPs depende em grande parte da sua ação sobre os osteoclastos por meio de dois mecanismos: os BPs não nitrogenados levam ao acúmulo intracelular de nucleotídeos não hidrolizáveis que inibem a função e induzem à morte os osteoclastos, enquanto os NBPs inibem a prenilação (modificação pós-traducional) e a função de GTPases importantes para o controle da formação, atividade e apoptose dos osteoclastos (1,2). Diferentemente do etidronato, os NBPs interferem pouco na mineralização.

Os BPs são rapidamente eliminados da circulação; de 20% a 80% deles são captados pelo osso e o restante é eliminado pela urina (por essa razão, deve-se avaliar com cuidado o seu uso em pacientes com redução da função renal) (3). A meia-vida no osso depende do ritmo da remodelação óssea, podendo atingir até anos (3).

O estabelecimento da eficácia e segurança dos BPs na faixa etária pediátrica ainda depende de estudos randomizados, controlados, de longo prazo e com maior número de pacientes (3,4). Os BPs podem ser úteis no tratamento de causas primárias e secundárias de osteoporose. Na *osteogenesis imperfecta* grave, o PS endovenoso reduz as dores ósseas e aumenta a mobilidade e os índices densitométricos (3,5), devendo ser administrado em ciclos de três dias na dose de 0,5; 0,75 e 1,0 mg/kg/dia a cada dois, três ou quatro meses nos pacientes com menos de dois anos, entre dois e três anos e maiores de três anos, respectivamente (6,7). O tratamento deve ser mantido até a altura final, evitando-se a criação de uma zona de fragilidade óssea e, dessa forma, a piora densitométrica (8). Embora os BPs possam beneficiar os pacientes com osteoporose decorrente do uso crônico de glicocorticoides (especialmente aqueles com doença do tecido conectivo como artrite reumatoide juvenil, por exemplo), não há consenso a respeito dessa indicação em pediatria (3,9). Os BPs também podem auxiliar no tratamento da displasia fibrosa poliostótica, da osteoporose juvenil idiopática, da osteoporose associada à paralisia cerebral, às doenças neuromusculares e à fibrose cística, da hipercalcemia de diversas etiologias e da fibrodysplasia ossificante progressiva (10). Os BPs também são utilizados na cintilografia óssea, ligados a isótopo de tecnécio para detecção de lesões ósseas (2). Os efeitos adversos dos BPs incluem: reação aguda “*influenzae-like*” com febre, principalmente na exposição inicial à droga; dores ósseas; hipocalcemia e hipofosfatemia (raramente sintomáticas); esofagite (uso oral de BPs); lesões oftalmológicas (uveíte anterior, esclerite, episclerite, irite, conjuntivite, dor ocular); linfocitopenia transitória; redução acentuada da remodelação óssea; osteonecrose de mandíbula (adultos com doença maligna tratados com PS ou zoledronato) (1,2,10). Apesar de os BPs causarem esclerose metafisária em pacientes pediátricos (11), parecem não interferir no crescimento (10). Recomenda-se maior cuidado no uso de BPs em adolescentes em idade fértil, já que a sua administração prévia ou durante a gestação pode resultar em prejuízo da modelação e desenvolvimento ósseo do feto. No entanto, essas alterações não foram identificadas em recente revisão da literatura (12).

Referências

1. Roelofs AJ, Thompson K, Gordon S, Rogers MJ. Molecular mechanisms of action of bisphosphonates: current status. Clin Cancer Res. 2006;12(20 Pt 2):6222s-30s.
2. Russell RGG. Bisphosphonates: mode of action and pharmacology. Pediatrics. 2007;119:S150-62.
3. Bianchi ML. How to manage osteoporosis in children. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2005;19(6):991-1005.

4. Ward L, Tricco AC, Phuong P, Cranney A, Barrowman N, Gaboury I, et al. Bisphosphonate therapy for children and adolescents with secondary osteoporosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2007;17(4):1-45.
5. Shaw NJ. Management of osteoporosis in children. *Eur J Endocrinol.* 2008;159(Suppl 1):S33-9.
6. Glorieux FH, Bishop NJ, Plotkin H, Chabot G, Lanoue G, Travers R. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. *N Engl J Med.* 1998;339(14):947-52.
7. Plotkin H, Rauch F, Bishop NJ, Montpetit K, Ruck-Gibis J, Travers R, et al. Pamidronate treatment of severe osteogenesis imperfecta in children under 3 years of age. *J Clin Endocrinol Metab.* 2000;85(5):1846-50.
8. Rauch F, Cornibert S, Cheung M, Glorieux FH. Long-bone changes after pamidronate discontinuation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Bone.* 2007;40(4):821-7.
9. Brown JJ, Zacharin MR. Proposals for prevention and management of steroid-induced osteoporosis in children and adolescents. *J Paediatr Child Health.* 2005;41(11):553-7.
10. Srivastava T, Alon US. The role of bisphosphonates in diseases of childhood. *Eur J Pediatr.* 2003;162(11):735-51.
11. Damiani D, Menezes-Filho HC. Metaphyseal sclerosis associated with bisphosphonate therapy. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2007;20(11):1167.
12. Djokanovic N, Klieger-Grossmann C, Koren G. Does treatment with bisphosphonates endanger the human pregnancy? *J Obstet Gynaecol Can.* 2008;30(12):1146-8.

Síndrome de Turner e puberdade

Elaine Frade

Unidade de Endocrinologia do Desenvolvimento do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP)

A síndrome de Turner (ST) é a causa mais comum de falência gonadal primária no sexo feminino, com uma incidência de 1:2500 meninas nascidas vivas, havendo perda parcial ou completa do segundo cromossomo sexual.

As meninas com ST apresentam baixa estatura, que pode ser observada desde o nascimento devido ao retardo de crescimento intrauterino, infantilismo sexual, amenorreia primária e anormalidades somáticas típicas. Aproximadamente 60% das meninas com ST apresentam cariótipo 45,X, enquanto as demais apresentam mosaicismos, deleções ou possuem cromossomo X em anel. A estatura final pode estar relacionada ao cariótipo.

A baixa estatura, assim como as deformidades de Mandelung do punho, estão relacionadas à perda do material genético localizado na região pseudoautosomal do braço curto dos cromossomos X (Xp22) e Y (Yp11.3), onde se localiza o gene *SHOX*. Os níveis elevados de gonadotrofinas são observados desde o nascimento até os quatro anos de vida, sendo que os valores de FSH são de três a dez vezes mais elevados do que os de LH. Esses níveis são suprimidos durante o período de quiescência do eixo hipotálamo-hipófise-gonadal entre os quatro e oito anos de idade e atingem valores bastante elevados em torno de 11 ou 12 anos de idade. Os ovários são disgenéticos, em fita e fibrosos e o útero, infantil. As características sexuais da puberdade podem aparecer em graus variados em 20 a 30% das meninas com ST; a menarca espontânea pode ocorrer em 15%.

A idade ideal para se iniciar a reposição estrogênica é em torno de 11 e 12 anos de idade cronológica, devendo refletir o processo puberal normal. Diversas preparações estrogênicas estão disponíveis atualmente no mercado; os estrógenos orais são os mais comumente utilizados. No entanto, os transdérmicos são as preparações mais fisiológicas. A dose inicial de 0,07 a 0,15 mg de estrógenos conjugados orais por um ou dois anos, geralmente, é suficiente para o desenvolvimento mamário até o estágio IV de Tanner. Essa dose deve ser aumentada gradativamente até a dose final de 0,625 mg. A associação de acetato de medroxiprogesterona na dose de 5 a 10 mg é indicada nessas pacientes para induzir ciclos menstruais.

Os benefícios do tratamento da baixa estatura com hGH em pacientes com ST já estão bem estabelecidos. Em geral, utiliza-se uma dose de 50 µg/kg/dia ou 0,15 U/kg/dia. A escolha do momento para a indução puberal deve levar em conta a altura e os aspectos sociais e psíquicos da paciente. Atrasar o início da reposição de estrógenos até os 15 anos de idade, como anteriormente preconizado, para otimizar a estatura final pode ter impactos negativos no desenvolvimento social e na aquisição de massa óssea. Além disso, há evidências recentes de que baixas doses de estrógenos permitem um início adequado da puberdade sem interferência no efeito benéfico do GH na estatura.

Embora a gravidez espontânea possa ocorrer em 2% a 5% das pacientes com ST, a maioria é infértil. Várias técnicas de reprodução assistida estão disponíveis atualmente, tornando possível a gravidez nessas pacientes. No entanto, elas apresentam um risco maior de complicações maternas e, por essa razão, devem ser tratadas como pacientes grávidas de alto risco, com acompanhamento de uma equipe multidisciplinar.

Idiopathic short stature: new perspectives in treatment

Jan Maarten Wit

Department of Paediatrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands

At the workshop organized by the Growth Hormone Research Society (ESPE, LWPES), available evidence related to the evaluation and management of children with idiopathic short stature (ISS) was reviewed and weighed (Cohen and cols., 2008). Prior to the workshop, two discussion documents had been prepared by the organizing committee (Wit and cols., 2008).

Before discussing treatment, one first needs consensus about the definition, psychosocial consequences, and diagnosis. The definition of ISS, as proposed by Ranke (1996), was confirmed: ISS is defined by a height < -2 SDS without detectable cause, and can be subcategorized in familial short stature and non-familial short stature with normal or delayed puberty. This definition includes constitutional delay of growth and puberty (CDGP). Short stature may be a risk factor for psychosocial problems, but true psychopathology is rare.

There are essentially six possible modalities of treatment.

1. If there is a high likelihood of CDGP, boys can be treated with oxandrolone (if the age is < 13 years) or testosterone (if the age is > 13 years). It promotes the short-term acceleration of growth with no decrease in adult height potential.

2. GH in a fixed dose per kg body weight or body surface is approved for the treatment of ISS in the US, and several other countries, if children are shorter than -2.25 SDS. Dose-response studies suggest that a daily dose 50 ug/kg is more effective than 33 ug/kg . A dose of 2 mg/m^2 (on average 75 ug/kg.d) resulted in acceleration of growth and skeletal maturation, with no effect in adult height gain. A successful first year response to GH treatment can be defined as a height SDS increase $> 0.3-0.5$, or a height velocity SDS $> +1$. The mean increase in adult height attributable to GH therapy after 3.5-7 years is 3.5-7.5 cm. Responses are highly variable and depend on dose, duration of therapy and other currently unknown factors. During therapy, IGF-I levels are helpful in assessing compliance and GH sensitivity; levels that are consistently elevated (> 2.5 SDS) should prompt consideration of GH reduction. GH therapy in ISS has a similar safety profile to other GH indications.

3. If height prediction is below -2 SDS at the time of pubertal onset, the combination of GH + GnRH analogues may be considered. In a randomized study, the effect was 4 cm, possibly at the expense of decreased bone mineral density. GnRH analogue therapy alone is not recommended for children with ISS.

4. The efficacy of aromatase inhibitors has been studied in clinical trials. Adult height may increase by 5 cm, but the observations of radiologic abnormalities of the thoracic spine deserve further evaluation, and extreme caution in this treatment prescription.

5. As approximately 25% of children with ISS have decreased plasma IGF-I (< -2 SDS), in combination with normal GH secretion, biosynthetic IGF-I, either alone or in combination with GH, has been considered for children with ISS and low IGF-I. However, the efficacy and safety of IGF-I for such indication are unknown.

6. Finally, one can question whether any medication can solve the psychosocial problems that some short children experience. Longitudinal studies have shown little effect of GH therapy on quality of life. So, instead of further medicalization, psychological counseling is worthwhile to consider.

Needless to say, the physician can also withhold any therapy, and explain that short stature is usually not felt as a handicap in adult life.



Sumário

Temas Livres, Minipôsteres e Pôsteres

Temas Livres

TL-1	VARIAÇÕES NO GENE IGF-I INFLUENCIAM O CRESCIMENTO INTRAUTERINO E O RISCO CARDIOMETABÓLICO DE INDIVÍDUOS PEQUENOS PARA A IDADE GESTACIONAL NO INÍCIO DA VIDA ADULTA.....	S60
	Espíñeira AR, Fernandes-Rosa FL, Bueno AC, Souza RM, Barbieri MA, Bettiol H, Castro M, Moreira AC, Antonini SRR	
TL-2	ALTURA FINAL EM MENINAS COM PUBERDADE PRECOCE CENTRAL IDIOPÁTICA TRATADAS COM ANÁLOGO DO HORMÔNIO LIBERADOR DE GONADOTROFINAS.....	S60
	Nascimento ML, Souza EJ, Simoni G, Cechinel E, Sousa GG, Linhares RMM, Silva PCA	
TL-3	DEFICIÊNCIA DE GH POR ECTOPIA DE NEURO-HIPÓFISE (DGH-NHE): EFICÁCIA CLÍNICA E LABORATORIAL DE DOSE SUBSTITUTIVA DE GH.....	S60
	Fevereiro AG, Scuderi CGB, Moreira MB, Faria CDC, Kochi C, Calliari LEP, Longui CA, Monte O	
TL-4	PERFIL ANTROPOMÉTRICO E METABÓLICO DE PACIENTES COM CRANIOFARINGIOMA: EXPERIÊNCIA DE 16 ANOS NO INSTITUTO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA DO GRUPO DE APOIO AO ADOLESCENTE E À CRIANÇA COM CÂNCER	S60
	Tosta-Hernandez PDC, Siviero-Miachon AA, Biberg-Eberhart L, Fagundes LK, Silva NS, Spinola-Castro AM	
TL-5	ADIPOCITOQUINAS E COMPONENTES DA SÍNDROME METABÓLICA EM CRIANÇAS PRÉ-PÚBERES COM E SEM RESISTÊNCIA INSULÍNICA	S61
	Madeira IR, Silva CRE, Carvalho CNM, Gazolla FM, Souza FM, Matos HJ, Borges MA, Bordallo MAN	
TL-6	AVALIAÇÃO DO METABOLISMO OSTEOMINERAL EM PACIENTES COM <i>OSTEOGENESIS IMPERFECTA</i> GRAVE TRATADOS COM PAMIDRONATO DE SÓDIO: A IMPORTÂNCIA DA 25-OH VITAMINA D	S61
	Radonsky V, Colares Neto GP, Menezes Filho HC, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekian V, Setian N, Damiani D	

Minipôsteres

MP-1	TESTES DE TOLERÂNCIA À INSULINA E CLONIDINA NO DIAGNÓSTICO DE BAIXA ESTATURA: ESTABELECENDO PADRÕES.....	S64
	Lima AV, Souza ACCB, Felício KM, Santos FM, Torres NNG, Oikawa T, Felício JS	
MP-2	PERSISTÊNCIA DE GANHO ESTADURAL INDUZIDA PELA MANUTENÇÃO DO TRATAMENTO COM RHGH EM CRIANÇAS NASCIDAS PRÉ-TERMOS E PEQUENAS PARA A IDADE GESTACIONAL (PTPIG).....	S64
	Arruda MM, Garcia RAM, Longui CA, Kochi C, Calliari LEP, Pachi P, Monte O	
MP-3	USO DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO EM PACIENTES PORTADORES DE CISTINOSE NEFROPÁTICA COM BAIXA ESTATURA	S64
	Vieira GK, Menezes Filho HC, Vaisbich MH, Steinmetz L, Kuperman H, Manna TD, Setian N, Damiani D	
MP-4	MUTAÇÕES NO GENE GHRHR EM PACIENTES COM DEFICIÊNCIA ISOLADA DE GH (DIGH)	S64
	Honorato FB, Fernandes-Rosa FL, Martinelli Júnior CE, Moreira AC, Castro M, Antonini SRR	
MP-5	INFLUÊNCIA DO POLIMORFISMO GHRD3 DO GENE DO RECEPTOR DO HORMÔNIO DO CRESCIMENTO (GHR) SOBRE O CRESCIMENTO PRÉ E PÓS-NATAL E ALTERAÇÕES METABÓLICAS EM ADULTOS JOVENS.....	S65
	Martins CS, Espíñeira AR, Fernandes-Rosa FL, Molina R, Jorge AAL, Castro M, Barbieri MA, Bettiol H, Antonini SRR	
MP-6	NOVA MUTAÇÃO (P.R511W) NO GENE IGF1R EM CRIANÇAS NASCIDAS PEQUENAS PARA IDADE GESTACIONAL (PIG) SEM RECUPERAÇÃO ESPONTÂNEA DO CRESCIMENTO.....	S65
	Coutinho DC, Leal AC, Montenegro LR, Damiani D, Mendonça BB, Arnhold IJP, Jorge AAL	
MP-7	RELAÇÃO ALTURA SENTADA/ALTURA TOTAL PARA IDADE CRONOLÓGICA ALTERADA É MAIS COMUM EM PACIENTES COM EFEITOS ISOLADOS NO GENE SHOX (<i>SHORT STATURE HOMEBOX-CONTAINING GENE</i>) DO QUE EM PACIENTES COM SÍNDROME DE TURNER.....	S65
	Malaquias AC, Jorge AAL, Siviero-Miachon AA, Spinola-Castro AM, Maciel-Guerra AT, Baldin AD, Lemos-Marini SHV, Arnhold IJP, Guerra-Junior G, Mendonça BB	
MP-8	SÍNDROME DE PRADER-WILLI (SPW): ANÁLISE CLÍNICA E LABORATORIAL DOS PACIENTES ATENDIDOS NA UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ	S66
	Bigolin MC, Silva LR, Gobbato CB, Pinto JMD, Scheibner SP, Rodrigues ACS, Ponath A, Morizaki TMY, Lacerda Filho L, Radominski RB	
MP-9	APLICABILIDADE DA PCR EM TEMPO REAL NA TRIAGEM DA SÍNDROME DE TURNER	S66
	Rocha MN, Longui CA, Correa CS, Faria CDC, Richeti F, Cruvinel HD, Melo MR, Kochi C	
MP-10	PUBERDADE PRECOCE PERIFÉRICA EM MENINAS COM SÍNDROME DE MCCUNE ALBRIGHT: RESULTADOS PRELIMINARES DO TRATAMENTO COM CETOCONAZOL	S66
	Guesser S, Nascimento ML, Sousa GG, Koch LC, Lee JVS, Somini G, Cechinel E, Linhares RMM, Didone GCD, Silva PCA	
MP-11	OBESIDADE NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: EVIDÊNCIA DA ASSOCIAÇÃO ENTRE O FATOR DE INIBIÇÃO DA ATIVAÇÃO DO PLASMINOGÊNIO-1 E ADIPOSIDADE VISCERAL	S66
	Mantovani R, Rios D, Moura L, Carvalho F, Cunha S, Viana MF, Castro J, Dusse LM, Silva ACS	
MP-12	DETERMINAÇÃO DA RESISTÊNCIA INSULÍNICA ASSOCIADA À SÍNDROME METABÓLICA EM ADOLESCENTES COM TOLERÂNCIA NORMAL À GLICOSE	S67
	Rocco E, Mory D, Querino R, Gabbay MAL, Komatsu W, Dib SA	
MP-13	O IMPACTO DA PERDA DE PESO NA DISLIPIDEMIA DE ADOLESCENTES OBESOS	S67
	Fuks FB, Ludovico D, Franco RR, Cominato L, Perlamagna LI, Steinmetz L, Manna TD, Kuperman H, Damiani D, Setian N	

MP-14	VALORES DE REFERÊNCIA REGIONAL DA RELAÇÃO CIRCUNFERÊNCIA ABDOMINAL/ESTATURA (CA/E) EM ESCOLARES DE 5 A 19 ANOS.....	S67
	Gaiote J, Souza FIS, Barbosa VLP, Sarni ROS, Kochi C, Longui CA	
MP-15	CETACIDOSE DIABÉTICA GRAVE COM COMPONENTE HIPEROSMOLAR COMO MANIFESTAÇÃO DE DIABETES NEONATAL PERMANENTE DEVIDO À MUTAÇÃO DO GENE DA INSULINA	S67
	Gabbay MAL, Nakao T, Moises RS, Dib AS	
MP-16	DESEMPENHO DE CRIANÇAS COM HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO NA RESOLUÇÃO DE SITUAÇÃO-PROBLEMA	S68
	Caldonazzo A, Fernandez PT, Riechi TIJS, Santos CMT, Goto MMF, Baptista MTM, Guerra-Junior G, Lemos-Marini SHV, D'Souza-Li L	
MP-17	EFEITOS DA INFUSÃO CÍCLICA INTRAVENOSA DE PAMIDRONATO DISSÓDICO NO METABOLISMO OSTEOMINERAL EM PACIENTES COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA	S68
	Campos MLS, Gameleira KPD, Vilaça RD, Bezerra AC, Cruz C, Castro C	
MP-18	459 CASOS DE ANOMALIAS DA DIFERENCIAÇÃO SEXUAL: EXPERIÊNCIA DO INSTITUTO DA CRIANÇA, HOSPITAL DAS CLÍNICAS (USP)	S68
	Maselli RM, Ferrari CG, Steinmetz L, Kanashiro LC, Menezes Filho HC, Ditchkeneian V, Setian N, Manna T, Kuperman H, Damiani D	
MP-19	ASSOCIAÇÃO ENTRE DISGENESIA GONADAL COM OU SEM FENÓTIPO DE SÍNDROME DE TURNER, PRESENÇA DE CROMOSSOMO Y E TUMOR GONADAL	S69
	Barros BA, De Mello MP, Maciel-Guerra AT, Carvalho AB, Viguetti-Campos N, Assumpção JG, Marques-De-Faria AP, Lemos-Marini SHV, Guerra-Junior G	
MP-20	ANÁLISE DO USO DA METODOLOGIA MOLECULAR NA CONCLUSÃO DIAGNÓSTICA DE CRIANÇAS COM DIAGNÓSTICO INDEFINIDO DE HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA NO PROGRAMA ESTADUAL DE TRIAGEM NEONATAL DE GOIÁS	S69
	Silveira EL, Elnecape RH, Moura V, Mendonça BB, Santos EP, Nader I, Bachega TAS	

Pôsteres

P1	EFEITO ADVERSO DE SOMATOTROPINA NA CISTINOSE NEFROPÁTICA	S72
	Oliveira KM, Siviero-Miachon AA, Garcia F, Spinola-Castro AM	
P2	DEFICIÊNCIA DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO POR CRANIOFARINGEOMA RESTRINGINDO O CRESCIMENTO E A MATURAÇÃO EPIFISÁRIA EM PACIENTE COM HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA: RELATO DE CASO	S72
	Bedin MR, Barra CB, Savoldelli RD, Menezes Filho HC, Damiani D, Kuperman H	
P3	DGH POR ECTOPIA DA NEURO-HIPÓFISE (DGH-NHE): COMPARAÇÃO ENTRE CASOS DE MANIFESTAÇÃO PRECOCE <i>VERSUS</i> TARDIA	S72
	Scuderi CGB, Fevereiro AG, Moreira MB, Faria CDC, Kochi C, Calliari LEP, Longui CA, Monte O	
P4	AVALIAÇÃO DO TRATAMENTO COM GH EM PACIENTES COM SÍNDROME DE TURNER: DADOS ANTROPOMÉTRICOS E LABORATORIAIS	S72
	Silva ALR, Lioi MIA, Menezes Filho HC, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekian V, Setian N, Damiani D	
P5	RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA HIPOFISÁRIA EM PACIENTES COM DEFICIÊNCIA DE HORMÔNIO DO CRESCIMENTO.....	S73
	Marcião ITS, Souza ACCB, Felício KM, Santos FM, Torres NNG, Oikawa T, Felício JS	
P6	EFEITO DO GH SOBRE A ESTATURA DE PACIENTES COM HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA (HAC).....	S73
	Prudente FVB, Alves EF, Longui CA, Kochi C, Calliari LEP, Monte O, Faria CDC	
P7	COMPARAÇÃO DA UTILIZAÇÃO DO GH EM PACIENTES COM ALTERAÇÕES LABORATORIAIS E/OU IMAGEM E PACIENTES COM INDICAÇÃO AUXOLÓGICA	S73
	Arrais RF, Silva SKN, Rufino RCF, Albuquerque JFG	
P8	DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL E USO DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO: RELATO DE CASO	S73
	Kuroki LN, Siviero-Miachon AA, Garcia FE, Spinola-Castro AM	
P9	PACIENTE DO SEXO MASCULINO COM PRECOCIDADE SEXUAL INDEPENDENTE DE GONADOTROFINAS DE DIFÍCIL TRATAMENTO.....	S74
	Bernardo ACC, Carballo MG, Cominato L, Steinmetz L, Latronico AC, Setian N, Kuperman H, Menezes Filho HC, Manna TD, Damiani D	
P10	ANÁLOGOS DO GNRH EM MENINAS COM PUBERDADE PRECOCE CENTRAL IDIOPÁTICA (PPCI): CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E LABORATORIAIS AO DIAGNÓSTICO E INDICADORES DO TRATAMENTO	S74
	Balassiano B, Szundy R, Fonseca C, Osorio C, Souza B, Kurdian MC	
P11	PUBARCA PRECOCE EM UM LACTENTE: RELATO DE CASO.....	S74
	Lima ALV, Schnaider-Rezek GS, Lima AMC, Godinho AC, Heinzl AP, Mello LLS	
P12	PARÂMETROS DE CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO PUBERAL EM ADOLESCENTES PORTADORAS DE HCSR	S75
	Lima MR, Spinola-Castro AM	
P13	HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA POR DEFICIÊNCIA DE 11-HIDROXILASE: RELATO DE UM CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	S75
	Cavalcanti MM, Corrêa FA, Costa DA	
P14	ADRENOLEUCODISTROFIA: RELATO DE UM PACIENTE ACOMPANHADO NO HOSPITAL REGIONAL DA ASA SUL, DF.....	S75
	Mullich SL, Prazim KCL, Real DMV, Gadelha M	
P15	AVALIAÇÃO DA OCORRÊNCIA DE PUBARCA NA HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA CLÁSSICA.....	S75
	Jasmim FC, Carvalho LOMC, Alves Junior PAG, André FP, Souza MAR, Beserra ICR, Guimarães MM	

P16	MUTAÇÃO DO DAX1 EM PACIENTE COM HIPOPLASIA ADRENAL CONGÊNITA E HIPOGONADISMO HIPOGONADOTRÓFICO S76 Battistin C, Menezes Filho HC, Domenice S, Kuperman H, Manna TD, Steinmetz L, Dichtchekian V, Setian N, Damiani D	S76
P17	TUMOR ADRENOCORTICAL NA INFÂNCIA: ANÁLISE DE 40 CASOS S76 Koch LC, Sousa GG, Linhares RMM, Simoni G, Cechinel E, Souza JA, Costa TEJB, Silva DB, Nascimento ML, Silva PCA	S76
P18	SÍNDROME DE CUSHING POR TUMOR CARCINOIDE DE TIMO EM CRIANÇA S76 Silva IN, Barra CB, Siqueira FM, Cardoso LN	S76
P19	ESTATURA FINAL DE PACIENTES COM HIPERPLASIA CONGÊNITA DE SUPRARRENAL S76 Kohara SK, Boguszewski MCS, Pereira RM, Cat MNL, Lacerda Filho L, Nesi-França S, Sandrini Neto R	S76
P20	HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA COM MANIFESTAÇÃO CRÔNICA DE INSUFICIÊNCIA ADRENAL: IMPORTÂNCIA DA DOSE TERAPÊUTICA IDEAL DO CORTICOIDE S77 Schuler TA, Santana B, Bezerra IH, Moura E, Mendes AC, Gomes B, Araújo J, Arruda MJ	S77
P21	SÍNDROME DE CUSHING EXÓGENO SECUNDÁRIO À SÍNDROME DE MUNCHAUSEN: RELATO DE CASO E UM ALERTA S77 Esquiaveto-Aun AM, Guerra-Junior G, Belangero VMS, D'Souza-Li L, Baptista MTM, Lemos-Marini SHV	S77
P22	SÍNDROME DE CUSHING GRAVE EM LACTENTE SECUNDÁRIA AO USO DE CORTICOIDE TÓPICO: RELATO DE CASO S77 Santana B, Bezerra IH, Moura E, Schuler TA, Arruda MJ, Mendes AC, Gomes B, Araújo J	S77
P23	DESCRIÇÃO DE 29 PACIENTES COM ADS OVOTESTICULAR ACOMPANHADOS NO INSTITUTO DA CRIANÇA DO HC-FMUSP S77 Ferrari CG, Steinmetz L, Maselli RM, Menezes Filho HC, Ditchkeneian V, Manna TD, Kanashiro LC, Setian N, Kuperman H, Damiani D	S77
P24	SÍNDROME DE DOWN E ANOMALIAS DE DIFERENCIAÇÃO SEXUAL, UMA COMBINAÇÃO INCOMUM: RELATO DE QUATRO CASOS S78 Steinmetz L, Maselli RM, Ferrari CG, Manna TD, Kanashiro LC, Ditchkeneian V, Setian N, Kuperman H, Menezes Filho HC, Damiani D	S78
P25	IMPACTO DA CONVENÇÃO SOBRE DIREITOS DA CRIANÇA EM FACE DO DIAGNÓSTICO DE DDS S78 Lima IMO, Canguçu AK, Lago R, Matos LO, Nunes C, Fraser RT, Soares I, Toralles MB, Dorea K	S78
P26	A VOZ DOS JOVENS COM DIAGNÓSTICO DE DESORDENS DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL: ALERTA SOBRE DIREITO DA CRIANÇA À INFORMAÇÃO NA FAMÍLIA S78 Lima MI, Lago R, Oliveira L, Nunes C, Fraser R, Soares I, Canguçu AK, Dorea KV, Toralles MB	S78
P27	REVELAÇÃO DIAGNÓSTICA DA SÍNDROME DE INSENSIBILIDADE ANDROGÊNICA COMPLETA S78 Nunes C, Silva VC, Queiroz CC, Melo R, Fonseca S, Canguçu AK, Toralles MB	S78
P28	SÍNDROME DE TURNER E PUBARCA ESPONTÂNEA S79 Cupolillo R, Vizzoni G, Tonacoli J, Rocha BS, Furtado VJ, Luz EA, Coelho SCS, Guimarães MM77	S79
P29	EVOLUÇÃO DO DIAGNÓSTICO CITOGENÉTICO DA SÍNDROME DE TURNER: 260 CASOS EM 39 ANOS S79 Barros BA, Maciel-Guerra AT, De Mello MP, Carvalho AB, Viguetti-Campos N, Assumpção JG, Marques-De-Faria AP, Lemos-Marini SHV, Guerra-Junior G	S79
P30	ASPECTOS CRÍTICOS DO ENCAMINHAMENTO DE PACIENTES COM SUSPEITA CLÍNICA DE SÍNDROME DE TURNER A UM SERVIÇO UNIVERSITÁRIO DE REFERÊNCIA S79 Carvalho AB, Guerra-Junior G, Lemos-Marini Shv, Baptista MTM, D'Souza-Li L, Maciel-Guerra AT	S79
P31	ANOMALIAS CARDIOVASCULARES E URINÁRIAS ASSOCIADAS À SÍNDROME DE TURNER: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOCE S79 Carvalho AB, Guerra-Junior G, Lemos-Marini SHV, Baptista MTM, D'souza-Li L, Maciel-Guerra AT	S79
P32	DERRAME PERICÁRDICO EM CRIANÇA: UMA FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO DE HIPOTIREOIDISMO ADQUIRIDO S80 Silva PSL, Lau ARRC, D'Alessandro DSM, Habermann CE, Weinmann KS	S80
P33	HIPOTIREOIDISMO SUBCLÍNICO NA FAIXA ETÁRIA PEDIÁTRICA S80 Oliveira KM, Garcia F, Siviero-Miachon AA, Spinola-Castro AM	S80
P34	HIPOTIREOIDISMO NEONATAL SECUNDÁRIO À SÍNDROME NEFRÓTICA CONGÊNITA TIPO FINLANDÊS: RELATO DE CASO S80 Campos N, Maciel R, Bezerra AC, Cruz C, Castro LC, Bittencourt V	S80
P35	BÓCIO, HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO E TESTE DO PEZINHO NORMAL S80 Ribeiro KA, Ferreira BP, Gonçalves MK, Silva LC, Sato LM, Borges MF	S80
P36	RASTREAMENTO NEONATAL DO HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO (HC) EM UBERABA (MG) (1994-2007) E AVALIAÇÃO ETIOLÓGICA DOS AFETADOS S81 Ribeiro KA, Palhares HMC, Lara BHJ, Ferreira BP, Silva LC, Sato LM, Borges MF	S81
P37	ASSOCIAÇÃO ENTRE CONCENTRAÇÃO SÉRICA DE HORMÔNIO TIREOESTIMULANTE (TSH) SÉRICO CONFIRMATÓRIO E DIFERENTES ETIOLOGIAS DE HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO S81 Hayashi K, Carvalho CFC, Lemos-Marini SHV, Santos CMT, Goto MMF, Guerra-Junior G, Baptista MTM, D'Souza-Li L	S81
P38	APRESENTAÇÃO CLÍNICA DO HIPERTIREOIDISMO NA INFÂNCIA S81 Maranhão R, Lora RMG, Soares LL, Ramalho PP, Guimarães MM, Souza MAR, Beserra ICR	S81
P39	CARCINOMA DE TIREOIDE NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA S81 Sousa GG, Koch LC, Guesser S, Simoni G, Linhares RMM, Cechinel E, Dantas GCD, Nascimento ML, Silva PCA	S81

P40	RESISTÊNCIA HIPOFISÁRIA AO HORMÔNIO TIREOIDIANO NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO S82 Fabbri T, Siviero-Miachon AA, Garcia FE, Silva MRD, Spinola-Castro AM	S82
P41	TIREOIDITE DE HASHIMOTO NO CONTEXTO DAS POLIENDOCRINOPATIAS AUTOIMUNES: RELATO DE CASO S82 Azevedo AEBI, Moura VV	S82
P42	NÓDULOS DE TIREOIDE: CORRELAÇÃO CLÍNICA E ULTRASSONOGRÁFICA S82 Torizon G, Kirche M, Soares A, Liberatore Junior R	S82
P43	ASPECTOS ULTRASSONOGRÁFICOS DA TIREOIDE EM CRIANÇAS COM ALTERAÇÃO DO TESTE DE TRIAGEM NEONATAL..... S82 Ferreira ML, Moreira VP, Menezes APA, Alves MC, Godinho AS, Matos DM, Santos EG, MHA, Ramalho RJR	S82
P44	HIPOTIREOIDISMO DIAGNOSTICADO AOS DOIS MESES DE IDADE COM TESTE DO PEZINHO NORMAL..... S83 Hegner CC, Lübe DOF, Almeida RF	S83
P45	HIPOTIREOIDISMO: TIREOIDITE SUPURATIVA POR <i>ACTINOMYCES ISRAELLII</i> S83 Rabelo MPF, Rabelo CF	S83
P46	ACOMETIMENTO NEUROLÓGICO GRAVE EM PACIENTE COM CRESCIMENTO NORMAL E ELEVAÇÃO DO T3 SÉRICO: RELATO DE NOVA MUTAÇÃO DO GENE DO MCT8..... S83 Menezes Filho HC, Radonsky V, Marui S, Brust ES, Penha F, Manna TD, Kuperman H, Dichtchekenian V, Setian N, Damiani D	S83
P47	HIPERCALCEMIA E HIPERFOSFATEMIA SECUNDÁRIAS À NECROSE GORDUROSA DO SUBCUTÂNEO DO RECÉM-NASCIDO: RELATO DE CASO .. S83 Rorato MG, Campos NLS, Sousa MZA, Bezerra ACA, Castro LCG, Barbosa C	S83
P48	AVALIAÇÃO DOS EFEITOS DO PAMIDRONATO DE SÓDIO SOBRE O PERFIL LIPÍDICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM <i>OSTEOGENESIS IMPERFECTA</i> GRAVE S84 Menezes Filho HC, Radonsky V, Colares Neto GP, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekenian V, Setian N, Damiani D	S84
P49	RAQUITISMO HIPOFOSFATÊMICO E OSTEOMALÁCIA CAUSADOS POR ADENOMA DA PARATIREOIDE: RELATO DE CASO..... S84 Fuks F, Bannwart K, Portela L, Menezes Filho HC, Montenegro F, Steinmetz L, Setian N, Damiani D	S84
P50	IMPACTO DO TRATAMENTO COM PAMIDRONATO DISSÓDICO NA EVOLUÇÃO CLÍNICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA..... S84 Rorato MG, Campos MLS, Santos CCCT, Bezerra ACA, Castro LCG, Cruz CB	S84
P51	HIPOPARATIREOIDISMO TARDIO APÓS CIRURGIA EM CRIANÇA COM HIPERPARATIREOIDISMO PRIMÁRIO NEONATAL (HPNN)..... S85 Tanure MG, Silva IN, Lanna JCBD	S85
P52	COMPARAÇÃO DA PREVALÊNCIA DE SOBREPESO E OBESIDADE EM ADOLESCENTES DE UMA ESCOLA PRIVADA DE ITAJÁI (SC) ENTRE OS ANOS DE 2006 E 2008 S85 Lando FS, Cavasini N, Candaten V, Khater K	S85
P53	PREVALÊNCIA DE ALTERAÇÕES OSTEOARTICULARES EM CRIANÇAS COM EXCESSO DE PESO S85 Silva CRE, Madeira IR, Carvalho CNM, Gazolla FM, Souza FM, Bordallo MAN	S85
P54	COMPARAÇÃO DE INDICADORES DE RESISTÊNCIA INSULÍNICA EM ADOLESCENTES OBESOS..... S85 Colares Neto GP, Kanashiro LC, Franco RR, Castro DLC, Steinmetz L, Manna TD, Menezes Filho HC, Damiani D, Setian N	S85
P55	ESPESSURA DA CAMADA ÍNTIMA MÉDIA CAROTÍDEA, PERFIL LIPÍDICO E COMPOSIÇÃO CORPORAL DE CRIANÇAS OBESAS PRÉ-PÚBERES S86 Gazolla FM, Pinheiro SM, Carvalho CNM, Oliveira CL, Madeira IS, Koury JC, Moutinho FS, Monteiro AMV, Bordallo MAN	S86
P56	PERFIL DO CONSUMO DE NUTRIENTES DE ADOLESCENTES OBESOS S86 Gandolfo AS, Ruiz MF, Nascimento AG	S86
P57	PREVALÊNCIA DE OBESIDADE E SOBREPESO ENTRE ESCOLARES DA REDE PÚBLICA MUNICIPAL E PRIVADA DA ZONA URBANA DO MUNICÍPIO DE CAMPINA GRANDE, PARAÍBA S86 Medeiros CCM, Muller Neto BF, Alves GTA, Oliveira IWM, Guedes JF, Pereira RAR, Nunes MMA	S86
P58	AVALIAÇÃO DO PESO E COMPRIMENTO AO NASCER COM SOBREPESO E OBESIDADE NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA S86 Rodrigues D, Canuto FVS, Gameleira KPD, Bezerra ACA, Castro LCG, Cruz CB	S86
P59	CORRELAÇÃO ENTRE PORCENTAGEM DE GORDURA CORPORAL, ÍNDICE DE MASSA CORPÓREA E CIRCUNFERÊNCIA ABDOMINAL EM ADOLESCENTES OBESOS S87 Carballo M, Bernardo AC, Ludovico D, Franco R, Cominato L, Leme R, Steinmetz L, Manna TD, Menezes Filho HC, Damiani D	S87
P60	OBESIDADE INFANTIL: UMA ABORDAGEM ETIOLÓGICA DOS FATORES EXÓGENOS E DIABETES MELITO TIPO 2 S87 Reis F, Travassos C, Hage R	S87
P61	PERFIL DO USO DE MEDICAÇÕES EM PACIENTES PORTADORES DE SOBREPESO E OBESIDADE EM SEGUIMENTO AMBULATORIAL S87 Silva SKN, Rufino RCF, Lima GR, Arrais RF	S87
P62	ESTUDO RANDOMIZADO, COM METFORMINA E SIBUTRAMINA, EM ADOLESCENTES OBESOS E RESISTENTES À INSULINA S87 Ribeiro LF, Belhaus M, Calliari LEP, Kochi C, Longui CA, Monte O	S87
P63	PROGRESSÃO ALIMENTAR INADEQUADA E INATIVIDADE FÍSICA COMO FATORES MANTENEDORES DA OBESIDADE NA SÍNDROME DE DOWN. S88 Silva AP, Ribeiro E, Silva CAB	S88

P64	OFICINA DE EDUCAÇÃO NUTRICIONAL PARA ADOLESCENTES OBESOS.....	S88
	Gandolfo AS, Vasconcelos CM, Guerra VR, Nascimento AG	
P65	PREVALÊNCIA DE OBESIDADE NUM AMBULATÓRIO DE PEDIATRIA: REALIDADE ATUAL	S88
	Vieira ALP, Lima EL, Lima AMC, Bernardes LF, Tadei LF, Tagawa MB, Bernardes MA	
P66	ALTO ÍNDICE DE ABANDONO DE SEGUIMENTO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM EXCESSO DE PESO.....	S88
	Vechia FD, Schwoelk P, Lacava B, Reis DB, Zarabia ZI, Rodrigues GS, Baggenstoss R, Silva DMW, Araújo LA, Kohara SK	
P67	ANÁLISE DO PERFIL METABÓLICO DAS PACIENTES PORTADORAS DA SÍNDROME DE BERARDINELLI-SEIP DO AMBULATÓRIO DE ENDOCRINOLOGIA DO INSTITUTO DA CRIANÇA, HC-FMUSP	S89
	Barra CB, Manna TD, Savoldelli RD, Bedin MR, Menezes Filho HC, Damiani D	
P68	PREVALÊNCIA DE SÍNDROME METABÓLICA EM PACIENTES ACOMPANHADOS NO SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL REGIONAL DA ASA SUL DE BRASÍLIA, DF	S89
	Mullich SL, Real DMV, Prazim KCL, Gadelha M	
P69	DETERMINAÇÃO DO PERFIL LIPÍDICO EM ESCOLARES DA REDE PÚBLICA DE ENSINO.....	S89
	Rocco E, Mory D, Querino R, Gabbay MAL, Komatsu W, Dib AS	
P70	ESTEATOSE HEPÁTICA E SÍNDROME METABÓLICA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES OBESOS: PERFIL CLÍNICO E LABORATORIAL	S89
	Duarte MASM, Pontes GA	
P71	ÍNDICE DE MASSA CORPORAL (IMC) DE CRIANÇAS DE 2 A 10 ANOS ATENDIDAS NO AMBULATÓRIO DE ATENDIMENTO PEDIÁTRICO DA FACULDADE DA UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU	S90
	Meneguetti LT, Cadide RM, Lobe MCS	
P72	ANÁLISE COMPARATIVA ENTRE DIFERENTES CRITÉRIOS DE RESISTÊNCIA INSULÍNICA (RI) EM ADOLESCENTES COM EXCESSO DE PESO	S90
	Ribeiro LF, Bezerra AC, Belhaus M, Faria CDC, Calliari LEP, Monte O, Longui CA, Kochi C	
P73	HIPOTIREOIDISMO PRECEDENDO DIABETES MELITO TIPO 1: RELATO DE CASO	S90
	Hegner C, Miranda M, Paste AP, Chaves C, Oliveira R, Silva D	
P74	AVALIAÇÃO DO CRESCIMENTO DE CRIANÇAS COM DIABETES MELITO TIPO 1 ACOMPANHADAS NO AMBULATÓRIO DE DIABETES DO SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL REGIONAL DA ASA SUL, BRASÍLIA (DF).....	S90
	Real DMV, Mullich SL, Prazim KCL, Gadelha MM	
P75	COMPARAÇÃO ENTRE TESTES DE CETONEMIA E CETONÚRIA NA DETECÇÃO DE CETOSE EM UMA CASUÍSTICA DE DIABÉTICOS TIPO 1.....	S91
	Marçal LV, Albuquerque CTM, Mantovani RM, Castro JC, Duarte MV	
P76	INFLUÊNCIA DA DIETA HABITUAL NO CONTROLE GLICÊMICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIABETES MELITO TIPO 1	S91
	Silva IN, Barra CB, Queiroz KC, Alfenas RCG	
P77	IMPORTÂNCIA DA TRIAGEM PRECOCE DE DOENÇA CELÍACA EM PACIENTES COM DIABETES MELITO TIPO 1: RELATO DE CASO	S91
	Hegner C, Paste AP, Chaves C, Miranda M, Silva D, Oliveira R	
P78	DISFUNÇÃO TIREOIDIANA AUTOIMUNE EM PACIENTES DIABÉTICOS TIPO 1 DO HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA (ES) ..	S91
	Brandão CD, Hegner CC, Miranda MA, Carvalho R	
P79	PERFIL DO ADOLESCENTE DIABÉTICO TIPO 1 PARA ASSOCIAÇÃO DA METFORMINA	S92
	Gabbay MAL, Seixas A, Pinto CS, Dib AS	
P80	DEZ ANOS DE EVOLUÇÃO NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DO DIABETES MELITO TIPO 1 (DM1) EM SERVIÇO UNIVERSITÁRIO DE SÃO PAULO	S92
	Belhaus M, Schechtman HP, Calliari LEP, Ribeiro EFA, Rodrigues MT, Serson A, Araújo KO, Kajimoto NY, Kochi C, Longui CA	
P81	CRESCIMENTO DURANTE A PUBERDADE E ESTATURA FINAL EM PACIENTES DIABÉTICOS DO TIPO 1: RELAÇÃO COM O CONTROLE METABÓLICO	S92
	Oliveira DC, Eberhart LR, Garcia FE, Siviero-Miachon AA, Spinola-Castro AM	
P82	CRIANÇA DIABÉTICA, INSUFICIÊNCIA RENAL E EM ESTADO CRÍTICO: COMO PRIORIZAR SUAS NECESSIDADES METABÓLICAS?.....	S92
	Silveira VG, Coelho R, Aguiar VC, Silva CAB	
P83	CARACTERIZAÇÃO SOCIODEMOGRÁFICA DOS PACIENTES ATENDIDOS PELO PROGRAMA DE ASSISTÊNCIA AMBULATORIAL ÀS CRIANÇAS E ADOLESCENTES DIABÉTICOS TIPO 1 (PAACAD) DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG	S93
	Albuquerque CTM, Pezzuti IL, Duarte MV, Freitas DS, Silva IN, Cunha SB	
P84	PERFIL CLÍNICO DOS PACIENTES ATENDIDOS PELO PROGRAMA DE ASSISTÊNCIA AMBULATORIAL ÀS CRIANÇAS E ADOLESCENTES DIABÉTICOS TIPO 1 (PAACAD) DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG	S93
	Albuquerque CTM, Marçal LV, Duarte MV, Dias EQ, Silva IN, Cunha SB	
P85	ESTUDO DA RELAÇÃO BIVARIADA ENTRE AUTOMONITORIZAÇÃO DA GLICEMIA CAPILAR (AMGC), CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS E O CONTROLE GLICÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIABETES MELITO TIPO 1.....	S93
	Albuquerque CTM, Duarte MV, Maciel EHB, Silva IN, Cunha SB	

P86	ABORDAGEM MULTIVARIADA NO ESTUDO DE ASSOCIAÇÃO ENTRE AUTOMONITORIZAÇÃO DA GLICEMIA CAPILAR (AMGC) E O CONTROLE GLICÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIABETES MELITO TIPO 1	S93
	Albuquerque CTM, Duarte MV, Maciel EHB, Freitas DS, Dias EQ, Silva IN, Cunha SB	
P87	AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE DIABÉTICOS EM USO DE BOMBA DE INFUSÃO VERSUS USUÁRIOS DE MÚLTIPLAS DOSES DE INSULINA	S94
	Socha GB, Petri P, Zarabia ZI, Vechia FD, Rodrigues GS, Araújo LA, Baggenstoss R, Silva DMW, Kohara SK	
P88	HIPOGLICEMIA HIPERINSULINÊMICA PERSISTENTE DA INFÂNCIA: RELATO DE CASO	S94
	Canuto FVS, Gameleira KP, Rodrigues D, Castro LCG, Bezerra ACA, Cruz CB	
P89	ALTERAÇÕES TIREOIDIANAS EM PACIENTES PORTADORES DE LINFOMA DE HODGKIN TRATADOS COM RADIOTERAPIA NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA	S94
	Penteado FM, Villela NC, Lopes LF	
P90	RESPOSTA AO TRATAMENTO COM HORMÔNIO DE CRESCIMENTO (GH) EM CRIANÇAS COM DEFICIÊNCIA DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO IDIOPÁTICA (DGIH) E APÓS RADIOTERAPIA DE CRÂNIO E DE NEUROEIXO	S95
	Moutinho FS, Gazella FM, Madeira IR, Pessoa C, Nogueira J, Bordallo MAN, Ferman S	
P92	AVALIAÇÃO DAS PRINCIPAIS ALTERAÇÕES ENDÓCRINAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES FORA DE TERAPIA ANTINEOPLÁSICA.....	S95
	Moreira ACRF, Battistin C, Kuperman H, Cornachione ALB, Setian N, Odone Filho V, Damiani D	
P93	SÍNDROME POLIGLANDULAR AUTOIMUNE EM ESCOLAR.....	S95
	Papaiano RAS, Santos VCS, Heyn A, Moutinho AP, Santos CF, Brito CR	
P94	SÍNDROME DE MAURIAC: RELATO DE CASO	S96
	Moreira M, Leite F, Sanglard V, Bissoli C	
P95	AVALIAÇÃO DO TESTE ENDOVENOSO COM DESMOPRESSINA NO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DO <i>DIABETES INSIPIDUS</i> NEFROGÊNICO CONGÊNITO	S96
	Battistin C, Menezes Filho HC, Aivazoglou JD, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekenian V, Setian N, Damiani D	
P96	PANCREATITE CRÔNICA SECUNDÁRIA AO USO DE ÁCIDO VALPROICO	S96
	Bezerra ACA, Castro LCG, Cruz CB	
P97	AMENORREIA SECUNDÁRIA À PROLACTINOMA NA ADOLESCÊNCIA: RELATO DE CASO	S96
	Fabbri T, Siviero-Miachon AA, Garcia FE, Spinola-Castro AM	
P98	SÍNDROME DE KEARN SAYRE: RELATO DE CASO	S97
	Junqueira FF, Paiva RR, Junqueira MCM, Cargin KR, Guimarães MM	
P99	DOENÇA AUTOIMUNE DA INFÂNCIA COM DIVERSAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	S97
	Francisco BS, Vono JL, Divino NP, Haber JFS, Porta G	
P100	INSULINOMA <i>VERSUS</i> EPILEPSIA: UMA COMPLICAÇÃO DIAGNÓSTICA DA PEDIATRIA	S97
	Reis F, Ferreira C, Hage R	
P101	AVALIAÇÃO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS ADMITIDAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DE FORTALEZA	S97
	Silveira VG, Fernandes MV, Aguiar VC, Silva CAB	



Temas Livres

TL-1**VARIAÇÕES NO GENE IGF-I INFLUENCIAM O CRESCIMENTO INTRAUTERINO E O RISCO CARDIOMETABÓLICO DE INDIVÍDUOS PEQUENOS PARA A IDADE GESTACIONAL NO INÍCIO DA VIDA ADULTA**

Espiñeira AR, Fernandes-Rosa FL, Bueno AC, Souza RM, Barbieri MA, Bettiol H, Castro M, Moreira AC, Antonini SRR

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: Indivíduos pequenos para a idade gestacional (PIG) apresentam maior risco cardiometabólico (RCM) quando adultos. A hipótese é de que variações no IGF-I influenciam o tamanho ao nascimento, o crescimento pós-natal e RCM no adulto. **Objetivo:** Verificar a possível influência dos polimorfismos 737.738 e IGF1.PCR1 do IGF-I sobre o crescimento pré-natal e pós-natal e o RCM no adulto. **Métodos:** Estudo de caso-controle (n = 597) aninhado a Coorte prospectiva (n = 2063). Casos: 199 PIG; Controles: 398 indivíduos com peso adequado para idade gestacional (AIG). Genotipagem: PCR/Genescan. Antropometria: Nascimento, 9 a 10, 23 a 25 anos. Aos 23-25 anos: Pressão arterial (PA), glicemia, insulina, HOMA-IR, lipidograma, fibrinogênio, IGF-I (RIA). Análise estatística: Qui-quadrado, ANOVA, contrastes ortogonais, $p < 0,05$. **Resultados:** Os genótipos dos polimorfismos estavam em equilíbrio de Hardy-Weinberg. Os alelos 737.738 mais frequentes (19 e 20 CA) foram considerados nativos (AN). Homozigose dos alelos variantes (AV) foi mais frequente nos PIG do que nos AIG ($p = 0,04$). Houve predomínio de alelos normais (AN) IGF1.PCR1 (187 bp) nos PIG quando comparados aos AIG ($p < 0,0001$). Portadores do alelo 187 bp apresentaram maior probabilidade de nascer PIG do que AIG (OR: 3,8; 95% CI: 2,5-5,9). Não se encontrou associação entre polimorfismos e composição corporal ao nascimento ou catch-up pós-natal. PIG portadores do AN 737.738 apresentaram PA menor que os homozigotos AV (117/70 x 124/73; $p = 0,01$). PIG homozigotos AN IGF1.PCR1 mostraram fibrinogênio (312 ± 97) e triglicérides (98 ± 50) mais elevados do que heterozigotos (286 ± 56 , 85 ± 65 , respectivamente), sendo que esses últimos apresentaram valores mais elevados (fibrinogênio: 286 ± 56 , triglicérides: 85 ± 65) do que homozigotos AV (fibrinogênio: 278 ± 73 , triglicérides: 80 ± 45). **Conclusões:** Os polimorfismos IGF-I 737.738 e IGF1.PCR1 influenciam o crescimento fetal, mas não o crescimento pós-natal. Portadores de alelos variante 737.738 e do 187 bp IGF1.PCR1 apresentam maior risco de nascer PIG e de apresentar fenótipo cardiometabólico desfavorável na vida adulta.

TL-2**ALTURA FINAL EM MENINAS COM PUBERDADE PRECOCE CENTRAL IDIOPÁTICA TRATADAS COM ANÁLOGO DO HORMÔNIO LIBERADOR DE GONADOTROFINAS**

Nascimento ML, Souza EJ, Simoni G, Cechinel E, Sousa GG, Linhares RMM, Silva PCA

Hospital Infantil Joana de Gusmão, Universidade Federal de Santa Catarina.

Introdução: A puberdade precoce central (PPC) ocorre pela ativação precoce do eixo hipotalâmico-hipofisário-gonadal (EHHG), levando a mudanças físicas precoces da puberdade, aceleração do crescimento linear, fusão prematura das epífises ósseas e diminuição da altura final (AF). Os análogos do hormônio liberador de gonadotrofinas (GnRHa) são o tratamento escolhido por bloquearem a atividade do EHHG. **Objetivo:** Identificar a altura final de meninas que apresentaram PPC idiopática, atendidas no Serviço de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão. **Métodos:** Avaliaram-se meninas com PPC idiopática e tratadas com GnRHa, que haviam atingido a AF. As variáveis analisadas foram: idade e idade óssea ao diagnóstico, ao término do tratamento e ao atingir a AF, altura predita pelo Bayley-Pinneau no início e término do tratamento, tempo de tratamento até AF, tempo de acompanhamento até a AF, altura-alvo (AA) e AF transformada em escore Z. **Resultados:** Foram incluídas 54

meninas com PPC idiopática que receberam GnRHa durante 3,1 anos, em média. A média de idade no início do tratamento foi de 7,6 anos. A idade ao término do tratamento foi $10,8 \pm 0,6$ anos. A altura predita pelo Bayley-Pinneau no início do tratamento foi $155,2$ cm e no término, $160,5$ cm. A AF foi alcançada aos $14,2 \pm 0,8$ cm. A média de AF foi de $160,77$ cm. O escore Z de AF foi de $0,04$ desvios-padrão da média. A diferença entre altura final e altura alvo foi de $2,4$ cm. **Conclusões:** Meninas com PPC tratadas com GnRHa atingem altura final comparável à sua altura-alvo.

TL-3**DEFICIÊNCIA DE GH POR ECTOPIA DE NEURO-HIPÓFISE (DGH-NHE): EFICÁCIA CLÍNICA E LABORATORIAL DE DOSE SUBSTITUTIVA DE GH**

Fevereiro AG, Scuderi CGB, Moreira MB, Faria CDC, Kochi C, Calliari LEP, Longui CA, Monte O

Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Com o objetivo de obter eficiência e segurança no tratamento com GH em pacientes com DGH, tem sido recomendada a manutenção de concentrações de IGF1 e BP3 entre a média e +2DP. Este estudo teve como objetivo avaliar a habilidade com que a dose substitutiva de GH ($0,1$ UI/kg/dia) é capaz de determinar valores desejáveis de IGF1, BP3 e de sua razão molar (RM). Foram estudados 41 pacientes (pré-púberes: 35) com DGH-NHE (31M: 10F) durante os dois primeiros anos de tratamento com GH. A IC média ao início do tratamento foi de $8,0$ ($4,7$) anos. Escore ZTH: $-0,4$ ($1,0$). Foram considerados ideais valores de IGF1 e BP3 (média dos dois anos de tratamento) escore $Z > 0$ e $RM > 0,3$.

	Basal	2 anos
Z estatura	-3,7(1,3)	-1,9(1,4)*
Z IGF1	-2,4(0,3)	-0,8(0,9)*
Z BP3	-2,2(1,2)	-0,3(1,3)*
RM	0,13(0,14)	0,22(0,18)*
0 > Z IGF1 < 2	0/38	9/41#
Z IGF1 > 2	0/38	0/38
0 > Z BP3 < 2	2/35	16/41#
Z BP3 > 2	0/35	2/41
RM > 0,3	2/23	11/40

* teste t pareado, $p < 0,005$; # Escore Z, $p < 0,01$.

Houve melhora significativa do escore Z de estatura ao final de dois anos de tratamento (38 pacientes com aumento $ZE > 1DP$). Houve aumento significativo do escore Z IGF1, BP3 e RM, porém o alvo terapêutico foi atingido em apenas 20% para a IGF1 e 40% para BP3. Valores baixos de IGF1 foram encontrados em 32/41 casos. Valores altos de IGF1 (considerados inseguros) não foram observados, no entanto, 2/41 pacientes apresentaram Z IGF1-BP3 > +1. Conclui-se que a dose de GH ($0,1$ UI/kg/dia) não foi suficiente para se atingirem as concentrações recomendadas de IGF1 e IGF1/BP3.

TL-4**PERFIL ANTROPOMÉTRICO E METABÓLICO DE PACIENTES COM CRANIOFARINGIOMA: EXPERIÊNCIA DE 16 ANOS NO INSTITUTO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA DO GRUPO DE APOIO AO ADOLESCENTE E À CRIAÇÃO COM CÂNCER**

Tosta-Hernandez PDC, Siviero-Miachon AA, Biberg-Eberhart L, Fagundes LK, Silva NS, Spinola-Castro AM

Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

Analisar o perfil antropométrico (peso, estatura e IMC) e metabólico (lipídeos, glicose e insulina) de 66 pacientes admitidos por craniofaringio-

ma no Instituto de Oncologia Pediátrica do Grupo de Apoio ao Adolescente e a Criança com Câncer (IOP/GRAACC) no período de agosto de 1992 a outubro de 2008. Foram considerados desfavoráveis: colesterol total $CT > 150$, $LDL > 100$, $HDL < 45$ e triglicérides $TG > 100$ mg/dL, glicose/insulina (G/I) $< 6,0$ e $HOMA > 4,0$. A idade ao diagnóstico foi $10,6 \pm 5,5$ anos, após 4,3 anos do diagnóstico. 12/66 (18,2%) foram a óbito. Dos 54/66 (81,8%) restantes, 34 (62,9%) eram homens e seis (11,1%) pós-púberes. 12/54 foram submetidos à radioterapia cranial ($RT > 54$ Gy), 22 à cirurgia, isoladas ou associadas, 18 à quimioterapia (QT) intratecal (alfa-interferon e/ou bleomicina) isolada e dois a tratamento conservador. 13/54 (24%) fizeram uso de rhGH, 40/54 fazem reposição de L-tiroxina, 36/54 desmopressina, 42/54 glicocorticoide e 16/54 esteroide sexual. Ao diagnóstico, a média de IMC foi de $0,34 \pm 1,39$ (DP), sendo que apenas 4/54 foram considerados obesos ($IMC > 2,0DP$). O índice de massa corpórea (IMC) atual não diferiu do diagnóstico e 6/54 pacientes eram obesos (grupo RT e cirurgia). Em relação ao perfil lipídico, os pacientes apresentavam níveis acima do desejável ($203,7 \pm 54,7$ mg/dL), porém sem diferença em relação à modalidade de tratamento. 3/54 apresentavam $G/I < 6,0$, sendo que um deles recebeu RT + rhGH. Apenas um paciente apresentou $HOMA > 4,0$, mas não recebeu RT. O craniofaringioma por si causa alterações hormonais e metabólicas importantes, de modo que resulta em hipopituitarismo, ganho de peso, e perfil lipídico desfavorável, independentemente da modalidade de tratamento empregada.

TL-5

ADIPOCITOQUINAS E COMPONENTES DA SÍNDROME METABÓLICA EM CRIANÇAS PRÉ-PÚBERES COM E SEM RESISTÊNCIA INSULÍNICA

Madeira IR, Silva CRE, Carvalho CNM, Gazolla FM, Souza FM, Matos HJ, Borges MA, Bordallo MAN

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

Objetivo: Comparar crianças com e sem resistência insulínica (RI) em relação à leptina, adiponectina e componentes da síndrome metabólica (SM). **Métodos:** Foram estudadas 197 crianças impúberes (2 a 11 anos) provenientes de um ambulatório de pediatria geral. Elas foram classificadas como portadoras de RI quando $HOMA-IR > 2,5$. Foi avaliada a presença de obesidade/sobrepeso, hipertensão arterial (HA), acantose nigricans (AN), circunferência da cintura aumentada (CCA), calculado o escore ZIMC (ZIMC), e realizadas dosagens séricas em jejum de leptina, adiponectina, insulina, glicemia e lipídeos. Avaliou-se presença de SM segundo definição adaptada da International Diabetes Federation (CCA mais dois dos seguintes: HA; glicemia > 100 mg/dL; HDL-colesterol < 45 mg/dL; triglicérides > 130 mg/dL). Os grupos com e sem RI foram comparados (ANOVA para variáveis contínuas; χ^2 para categóricas). **Resultados:** O grupo total foi de 49 (24,9%) eutróficos, 36 (18%) com sobrepeso e 112 (56,9%) obesos, sendo 113 (57,4%) meninos. Trinta e sete tinham RI (18,8%). As médias das variáveis contínuas dos grupos com e sem RI com diferença estatisticamente significativa ($p < 0,01$) foram: idade: $98,1$ m *versus* $76,9$ m (+28,7); ZIMC: $2,2$ (+0,8) *versus* $1,3$ (+1,4); leptina: $21,9$ (+8,6) *versus* $8,4$ ng/mL (+8,4); adiponectina: $12,9$ (+6,2) *versus* $16,0$ μ g/mL (+6,6); HDL-colesterol: $41,1$ (+9,6) *versus*

$47,4$ mg/dL (+11,8); triglicérides: $28,1$ (+54,5) *versus* $77,4$ mg/dL (+32,2). As frequências das variáveis categóricas dos grupos com e sem RI com diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$) foram: AN: $54,1$ *versus* $15,6\%$; CCA: $70,3$ *versus* $40,6\%$; SM: $40,5$ *versus* 10% . **Conclusões:** O grupo com RI foi de crianças mais velhas e obesas, o que explicaria as diferenças relacionadas a adipocitoquinas e componentes da SM. No entanto, a presença desses e de fatores de risco não convencionais para doença cardiovascular (como alterações de níveis de adipocitoquinas e AN) destacam um grupo no qual mudanças no estilo de vida devem ser mais enfatizadas.

TL-6

AVALIAÇÃO DO METABOLISMO OSTEOMINERAL EM PACIENTES COM OSTEÓGENESIS IMPERFECTA GRAVE TRATADOS COM PAMIDRONATO DE SÓDIO: A IMPORTÂNCIA DA 25-OH VITAMINA D

Radonsky V, Colares Neto GP, Menezes Filho HC, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekeian V, Setian N, Damiani D

Instituto da Criança do Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: Nos pacientes pediátricos com osteogênese imperfeita grave (OI) a melhora da qualidade óssea depende do tratamento com pamidronato de sódio (PS) e da supressão do PTH plasmático (< 30 pg/mL) através da manutenção da 25-OH Vitamina D plasmática (25OHVitD) > 30 ng/mL e da ingestão adequada de cálcio. **Objetivo:** Avaliação do metabolismo osteomineral (MOM) em pacientes com OI e dos efeitos da idade sobre o MOM. **Métodos:** um mês após o PS foram avaliadas em 29 pacientes (16 meninas) as concentrações plasmáticas de PTH, 25-OH Vitamina D, cálcio total (CaT) e iônico (CaI), fósforo (P), fosfatase alcalina (FA) e a relação urinária cálcio/creatinina (CaU/CrU). A correlação entre as variáveis e a comparação das médias nos pacientes menores e maiores de três anos foram estudadas por meio do coeficiente de Pearson e do teste *t* de Student, respectivamente. **Resultados:** A idade durante os ciclos variou entre 0,16-16,32 anos (média de $5,9 \pm 3,2$ ciclos/paciente). Houve correlação significativa entre PTH-25-OH Vitamina D ($r = -0,27$; $p = 0,009$), PTH-CaT ($r = -0,33$; $p = 0,002$), PTH-P ($r = -0,25$; $p = 0,021$), PTH-CaU/CrU ($r = -0,24$; $p = 0,048$) e 25-OH Vitamina D-P ($r = 0,28$; $p = 0,009$). As médias entre os pacientes menores e maiores de três anos foram, respectivamente: PTH: $21,74/28,50$ pg/mL; 25-OH Vitamina D: $30,66/22,39$ ng/mL, CaT: $10,01/9,57$ mg/dL, CaI: $1,33/1,30$ mmol/L, P: $5,73/5,33$ mg/dL e CaU/CrU: $0,28/0,19$. A diferença foi significativa entre as médias de 25-OH Vitamina D ($p = 0,0010$), CaS ($p = 0,0001$), CaI ($p = 0,0202$) e P ($p = 0,0103$), com valores maiores nos pacientes menores de três anos. Entre os menores de três anos 43% apresentaram 25-OH Vitamina D > 30 ng/mL e 84,3% PTH < 30 pg/mL, enquanto entre os maiores os valores corresponderam a 8,6% e 53% dos pacientes, respectivamente. **Conclusões:** Nos pacientes com OI grave estudados, a 25-OH Vitamina D propiciou redução do PTH e aumento da calcemia e da fosfatemia, favorecendo o MOM. Nesses pacientes, a monitorização da 25-OH Vitamina D permite reconhecer aqueles que se beneficiarão da reposição da vitamina D, cuidado a ser observado sobretudo nos pacientes maiores de três anos.



Minipôsteres

MP-1**TESTES DE TOLERÂNCIA À INSULINA E CLONIDINA NO DIAGNÓSTICO DE BAIXA ESTATURA: ESTABELECENDO PADRÕES**

Lima AV, Souza ACCB, Felício KM, Santos FM, Torres NNG, Oikawa T, Felício JS

Hospital Universitário João de Barros Barreto.

A deficiência de hormônio de crescimento (DGH) em crianças é uma situação de difícil diagnóstico. Para sua confirmação, testes de estímulo do GH são requeridos. Nosso objetivo foi estabelecer padrões diagnósticos de DGH nos testes de TTI e clonidina. Com esse fim, avaliamos de maneira longitudinal, entre 2005 e 2007, 56 crianças e adolescentes com idade entre 3 e 18 anos, em investigação de baixa estatura ($\leq -2DP$ altura para idade e sexo ou $\leq 1,5DP$ da altura parental). Todos os pacientes foram submetidos aos testes de clonidina e TTI (método imunofluorimétrico autodelfina) e acompanhados em nosso serviço. Foram considerados como DGH apenas as crianças que, além da baixa resposta no teste de estímulo e da ausência de outras causas para BE, obtiveram incremento de mais 0,5 DP durante o tratamento com GH (grupo I, n = 24). O restante dos pacientes foi considerado não DGH (grupo II, n = 32). Utilizando valores de corte de 3, 5, 7 e 10 $\mu\text{g/L}$, os testes de TTI e clonidina obtiveram os seguintes resultados: sensibilidade (50%, 55%, 61%, 88% e 81%, 87%, 87% e 87%); especificidade (96,4%, 89%, 85%, 78% e 73%, 66%, 66% e 60%) e acurácia (78%, 76%, 76% e 82% e 77%, 77%, 77% e 74%), respectivamente. Nossos dados sugerem que tanto valores de 5 $\mu\text{g/L}$ quanto de 7 $\mu\text{g/L}$ apresentam melhores relações custo-benefício para o diagnóstico de DGH. Adicionalmente, o TTI apresentou maior especificidade em relação ao teste de clonidina.

MP-2**PERSISTÊNCIA DE GANHO ESTADUAL INDUZIDA PELA MANUTENÇÃO DO TRATAMENTO COM RHGH EM CRIANÇAS NASCIDAS PRÉ-TERMOS E PEQUENAS PARA A IDADE GESTACIONAL (PTPIG)**

Arruda MM, Garcia RAM, Longui CA, Kochi C, Calliari LEP, Pachi P, Monte O Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Em estudo prévio, demonstrou-se que nascidos pré-termos e pequenos para a idade gestacional (PTPIG) (n = 17, < 4a, IC = 2,8 anos), tratados por dois anos com GH (0,2 U/kg/d) apresentam ganho estatural. Objetivando avaliar se a manutenção ou suspensão do tratamento nos dois anos subsequentes interferem no ganho estatural, os nascidos foram divididos em dois subgrupos e acompanhados por mais dois anos: Grupo 1 (n = 7) manteve GH (0,2 U/kg/d); Grupo 2 (n = 10) descontinuou GH.

	zE inicial	zE após 2 anos	zE após 4 anos	zTH
Grupo 1 (n = 7)	-2,4 (0,4)	-0,3 (0,6) ^A	+0,1 (0,6) ^{B,C}	-1,2
Grupo 2 (n = 10)	-2,4 (0,3)	-0,4 (0,8) ^A	-0,9 (0,9) ^{B,C}	-1,4

^A: zE após dois anos *versus* zE inicial; ^B: zE após quatro anos *versus* zE após dois anos; ^C: zE após quatro anos *versus* zE inicial (p < 0,05; teste t pareado).

Nos primeiros dois anos de GH, a melhora do zE foi semelhante nos dois grupos. Nos dois anos seguintes, pacientes que mantiveram o uso de GH continuaram a ganhar estatura e finalizaram o período 1,3 DP acima da estatura-alvo. Os pacientes que permaneceram sem GH perderam estatura em relação ao momento da suspensão do tratamento e finalizaram este período 0,5 DP acima da estatura-alvo. Comparando os dois grupos, o Grupo 1 ficou 1 DP acima do Grupo 2 (p < 0,05, teste t de Student). O tratamento de curta duração com GH em nascidos PTPIG é capaz de induzir ganho estatural, superando o alvo familiar. A manutenção do

GH em dois anos adicionais permite a continuidade do ganho estatural, porém em menor intensidade. A suspensão do GH determina perda de parte do ganho obtido inicialmente. Concluímos que a suspensão do GH deve ser evitada em nascidos PTPIG.

MP-3**USO DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO EM PACIENTES PORTADORES DE CISTINOSE NEFROPÁTICA COM BAIXA ESTATURA**

Vieira GK, Menezes Filho HC, Vaisbich MH, Steinmetz L, Kuperman H, Manna TD, Setian N, Damiani D

Instituto da Criança do Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivo: Avaliar a eficácia do tratamento com hormônio de crescimento recombinante humano (rhGH) em dez pacientes portadores de cistinose nefropática e baixa estatura. **Métodos:** Foram avaliados retrospectivamente dez pacientes portadores de cistinose nefropática que receberam rhGH na dose média de 0,11 U/Kg/dia ($\pm 0,05$) pelo período de pelo menos 12 meses. Estabeleceram-se como critérios de inclusão a ausência de hiperparatireoidismo secundário e a função tireoidiana normal. Comparou-se, através do teste de Wilcoxon, o escore Z das estaturas (ZH) no início do tratamento com GH, 12 e 24 meses após o início. **Resultados:** No início do tratamento, a média de idade dos pacientes foi 8,6 anos ($\pm 2,9$). Após 12 meses de tratamento, houve uma elevação estatisticamente significativa no ZH (p = 0,005). Nos cinco pacientes que receberam o tratamento por mais 12 meses também houve uma elevação estatisticamente significativa no ZH (p = 0,03). Ao compararmos o ZH entre o primeiro e segundo anos de tratamento, também se encontrou uma diferença estatisticamente significativa (p = 0,03). **Conclusões:** Os nossos resultados sugerem que os pacientes com cistinose nefropática tratados adequadamente com cisteamina e que mantêm redução da velocidade de crescimento podem se beneficiar do tratamento com hormônio de crescimento humano recombinante. Os benefícios do tratamento foram evidentes tanto nos pacientes que receberam apenas 12 meses de terapia com rhGH como naqueles que receberam 24 meses. Em nenhum dos pacientes houve efeitos adversos relacionados ao tratamento com hormônio de crescimento, que se mostrou seguro.

MP-4**MUTAÇÕES NO GENE GHRHR EM PACIENTES COM DEFICIÊNCIA ISOLADA DE GH (DIGH)**

Honorato FB, Fernandes-Rosa FL, Martinelli Júnior CE, Moreira AC, Castro M, Antonini SRR

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivo: Avaliar a presença de mutações no gene GHRHR em pacientes com DIGH. **Métodos:** Avaliaram-se dez pacientes, sendo quatro casos familiares com DIGH grave (pico de GH < 5 ng/mL [IFMA]), com neurohipófise tópica e sem mutações no gene GH1. Os 13 exons, regiões de transição e a região regulatória do GHRHR foram sequenciados. **Resultados:** Ao diagnóstico: estatura = -4,3 [-2,35 a 5,95 EDP] e velocidade de crescimento (VC) = 3,2 \pm 0,9 cm/ano; idade cronológica = 7,8 \pm 4,5 e idade óssea = 4,8 \pm 3,3 anos. GH (IFMA) após hipoglicemia (ITT) e L-DOPA = 2 \pm 1,3 e 2,3 \pm 1,6 ng/mL, respectivamente. Em sete pacientes a adenohipófise era hipoplásica. A VC no primeiro ano de tratamento foi 10,9 \pm 2,2 cm/ano. Foram encontradas mutações em cinco pacientes, sendo quatro casos familiares. Três irmãos carregavam a nova mutação p.[L144H] + [A176V]. Outro paciente carregava a mutação c.57 + 1G > A (IVS1 + 1G > A) descrita no nordeste brasileiro. Em um paciente com DGH esporádica, observou-se a mutação p.L144H em heterozigose. Vários polimorfismos foram observados: exônicos: p.A57T, p.M422T; intrônicos: c.154 - 10T > C, c.1104 + 20C > T e c.[975 - 26G > A] +

c.[154 – 10T > C]. Na região promotora, os polimorfismos c.-261C > T e c.-235C > T foram observados em 90 e 60% dos pacientes, respectivamente. As frequências alélicas e genótípicas de todos os polimorfismos encontrados nos pacientes foram semelhantes às descritas previamente em indivíduos normais. Não houve diferença fenotípica entre os pacientes com e sem mutação no gene GHRHR. **Conclusões:** Três genótipos no gene GHRHR associados a DIGH foram encontrados, incluindo a nova mutação p.[L144H] + [A176V], a mutação c.57 + 1G > A (IVS1 + 1G > A) em homocigose e mutação p.L144H em heterocigose. Polimorfismos no gene GHRHR não parecem modificar o fenótipo. Não houve diferença fenotípica entre pacientes afetados ou não por mutações neste gene.

MP-5

INFLUÊNCIA DO POLIMORFISMO GHRD3 DO GENE DO RECEPTOR DO HORMÔNIO DO CRESCIMENTO (GHR) SOBRE O CRESCIMENTO PRÉ E PÓS-NATAL E ALTERAÇÕES METABÓLICAS EM ADULTOS JOVENS

Martins CS, Espiñeira AR, Fernandes-Rosa FL, Molina R, Jorge AAL, Castró M, Barbieri MA, Bettiol H, Antonini SRR

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo (USP).

Contexto: Um polimorfismo comum no gene GHR determina as isoformas GHRd3 e GHRf1. Resultados controversos têm demonstrado associação desta variante com o crescimento pré- e pós-natal e apenas um estudo prévio avaliou sua influência sobre fatores de risco cardiovascular em adultos. **Objetivos:** Avaliar a distribuição das isoformas GHRd3 e GHRf1 em indivíduos brasileiros e sua associação com o tamanho ao nascer, crescimento pós-natal e indicadores antropométricos e bioquímicos de risco cardiovascular em adultos jovens. **Métodos:** Estudo caso-controle associado a uma coorte. Genotipamos 385 indivíduos oriundos de uma coorte de 2.063 brasileiros seguidos desde o nascimento até os 23 ou 25 anos. Três grupos foram avaliados: PIG = 130, AIG = 160 e GIG = 95. O genótipo foi determinado por PCR multiplex e possíveis associações genótipo-fenótipo foram testadas. Ao nascimento e aos nove ou dez anos: genótipo *versus* peso e comprimento/altura. Aos 23 e 25 anos: genótipo *versus* altura, peso, índice de massa corpórea (IMC), circunferência abdominal, pressão arterial, glicemia, insulina, HOMA IR, perfil lipídico e fibrinogênio. Estatística: teste ², ANOVA, modelo linear de efeitos mistos, regressão logística e pós-teste de Tukey. **Resultados:** AIG e GIG, com exceção ao grupo PIG, estavam em equilíbrio de Hardy-Weinberg. Houve associação significativa entre o tamanho ao nascer e o genótipo. O genótipo GHRd3/d3 foi menos frequente no grupo GIG do que AIG ou PIG ($p < 0,01$). Em geral, indivíduos GHRd3/d3 eram menores ao nascimento ($p < 0,01$) e aos nove e dez anos, indivíduos PIG carreadores de pelo menos um alelo d3 apresentavam maior IMC do que os não carreadores ($p = 0,04$). Aos 23 e 25 anos, não houve associação do genótipo com nenhum marcador antropométrico ou bioquímico de risco cardiovascular. **Conclusões:** O genótipo d3/d3 associa-se a um menor crescimento intrauterino, mas parece contribuir para um maior ganho ponderal na infância. Na vida adulta, esse polimorfismo não parece estar relacionado a SM e RCV elevados.

MP-6

NOVA MUTAÇÃO (P.R511W) NO GENE IGF1R EM CRIANÇAS NASCIDAS PEQUENAS PARA IDADE GESTACIONAL (PIG) SEM RECUPERAÇÃO ESPONTÂNEA DO CRESCIMENTO

Coutinho DC, Leal AC, Montenegro LR, Damiani D, Mendonça BB, Arnhold IJP, Jorge AAL

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivos: Investigar alterações IGF1R em crianças nascidas pequenas para idade gestacional (PIG). **Métodos:** Selecionaram-se 23 crianças

nascidas PIG sem recuperação espontânea do crescimento e que apresentavam escore Z de IGF-1 > 0. Isolaram-se leucócitos mononucleares de sangue periférico, seguido por extração de RNA total, síntese de DNA, amplificação com primers específicos e sequenciamento direto. Com o objetivo de investigar a sensibilidade ao IGF-1, cultura de fibroblastos do paciente afetado foi analisada quanto à resposta proliferativa com estímulo com IGF-1. **Resultados:** Identificou-se uma nova mutação misense em heterocigose em um paciente: uma substituição de C > T no primeiro nucleotídeo do códon 511 (exon 7) levando a troca de arginina por triptofano (p.R511W). Essa variante alélica foi confirmada em DNA genômico e não foi identificada em 300 alelos de indivíduos controles. O resíduo R511 é conservado entre diferentes espécies e localiza-se próximo à cisteína 544 que codifica a primeira ponte dissulfídica, entre as duas subunidades alfa do IGF-1R. O caso *index* nasceu PIG (escore Z do peso ao nascimento = -2.5) e aos 5,8 anos apresentava escore Z de altura = -2.3. Estudo dos familiares identificou a mutação p.R511W na mãe da paciente. Em semelhança com a filha, a mãe também nasceu PIG e apresentava 144 cm de altura. Fibroblastos da paciente apresentaram proliferação celular reduzida quando estimulado com IGF-1 em comparação a linhagens celulares controles, indicando a presença de insensibilidade ao IGF-1. **Conclusões:** Uma nova mutação (p.R511W) foi identificada no gene IGF1R, mostrando a importância desse gene para a causa de retardo de crescimento pré- e pós-natal.

MP-7

RELAÇÃO ALTURA SENTADA/ALTURA TOTAL PARA IDADE CRO- NOLÓGICA ALTERADA É MAIS COMUM EM PACIENTES COM EFEITOS ISOLADOS NO GENE SHOX (SHORT STATURE HOME- BOX-CONTAINING GENE) DO QUE EM PACIENTES COM SÍN- DROME DE TURNER

Malaquias AC, Jorge AAL, Siviero-Miachon AA, Spinola-Castro AM, Maciel-Guerra AT, Baldin AD, Lemos-Marini SHV, Arnhold IJP, Guerra-Junior G, Mendonça BB

Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP); Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM); Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (FCM-Unicamp).

O SHOX está localizado nas porções distais dos cromossomos sexuais e pacientes com defeitos isolados nesse gene, em heterocigose, apresentam frequentemente baixa estatura desproporcional. Indivíduos com Síndrome de Turner (ST) apresentam perda total ou parcial de um dos cromossomos sexuais e, conseqüentemente, haploinsuficiência do SHOX. Este trabalho objetivou avaliar a relação da altura sentada/altura total (escore Z da AS/AT) em pacientes com ST e em indivíduos com defeitos do SHOX. Analisaram-se 17 crianças e 22 adultos com defeitos isolados no SHOX e 176 pacientes com ST (112 adultas). A relação AS/AT foi convertida em escore Z para sexo e idade. Escore Z da AS/AT > 2 foi observado em 87% das crianças e 88% dos adultos com defeitos isolados do SHOX (escore Z da AS/AT = $3,5 \pm 1,3$ em crianças e $3,3 \pm 1,1$ em adultos). Em contraste, 41% das crianças e 17% dos adultos com ST apresentaram baixa estatura desproporcional. O escore Z da AS/AT foi maior nas crianças ($1,6 \pm 1,8$) do que nos adultos ($1,0 \pm 1,1$; $p = 0,008$) com ST. O escore Z da AS/AT nos adultos com ST foi influenciado negativamente pelo escore Z da altura total ($p < 0,001$) e pela idade do início da puberdade ($p = 0,006$) e positivamente pelo escore Z do índice de massa corpórea (IMC) ($p = 0,007$). O tratamento com GH não influenciou o escore Z da AS/AT. Conclui-se que a baixa estatura desproporcional, escore Z da AS/AT > 2, foi menos frequente na ST do que em indivíduos com defeitos no SHOX e isso pode ser explicado pelo retardo na exposição aos estrógenos devido ao hipogonadismo hipergonadotrófico na ST.

MP-8**SÍNDROME DE PRADER-WILLI (SPW): ANÁLISE CLÍNICA E LABORATORIAL DOS PACIENTES ATENDIDOS NA UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ**

Bigolin MC, Silva LR, Gobbato CB, Pinto JMD, Scheibner SP, Rodrigues ACS, Ponath A, Morizaki TMY, Lacerda Filho L, Radominski RB

Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR).

Objetivos: Reavaliar os pacientes atendidos na Unidade de Endocrinologia Pediátrica UEP com diagnóstico presumido de SPW e confirmar o diagnóstico com base no preenchimento dos critérios clínicos, avaliar composição corporal (CC), densidade mineral óssea (DMO) e gasto metabólico de repouso (GMR). **Métodos:** avaliação retrospectiva dos prontuários, recrutamento dos pacientes baseado no CID-10 de SPW, anamnese, exame físico, coleta de exames laboratoriais, determinação do GMR por calorimetria indireta no aparelho Deltatrac® e da DMO e CC pelo aparelho DXA Lunar IQ®. **Resultados:** Dos 32 prontuários com diagnóstico de SPW, 17 pacientes foram recrutados. Destes, seis não preencheram os critérios clínicos, totalizando 11 pacientes com SPW, seis do sexo masculinos e cinco do sexo femininos, com idades entre 4 anos e 3 meses e 29 anos. Dos 11 pacientes, todos tinham taxa de gordura corporal (GC) alta (média = 53,9% ± 14,09 DP), dez tinham índice de massa corpórea (IMC) acima do 95ºP, oito com GC maior que massa magra; oito tiveram GMR 30% menor do que o esperado (média = 1382,5 Kcal/24 horas ± 320,12 DP). Apenas um paciente apresentou baixa DMO (escore Z = -2,4). Das meninas, uma apresentou puberdade completa e menarca espontânea aos 15 anos, as demais eram pré-púberes. Entre os meninos, quatro estavam na puberdade (volume testicular entre 4 e 6 cm³). **Conclusões:** ainda há dificuldade na realização do diagnóstico genético, sendo a grande maioria deles baseada nos critérios clínicos. Conforme dados recentes, os nossos pacientes também apresentam taxa de GC elevada e GMR menor do que o esperado para a idade. Porém, as alterações metabólicas foram menores do que aquelas reportadas na literatura e nenhum paciente atendeu a critérios para síndrome metabólica.

MP-9**APLICABILIDADE DA PCR EM TEMPO REAL NA TRIAGEM DA SÍNDROME DE TURNER**

Rocha MN, Longui CA, Correa CS, Faria CDC, Richeti F, Cruvinel HD, Melo MR, Kochi C

Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

A síndrome de Turner (ST) é caracterizada pela perda total ou parcial do segundo cromossomo sexual, com frequência de 1:2500 meninas. O reconhecimento precoce da ST permite a terapia adequada e investigação para as malformações congênitas, minimizando ou evitando sequelas. Portanto, o objetivo deste estudo foi desenvolver um método molecular que possibilitasse a identificação de pacientes com ST a partir de amostras de sangue colhidas em papel-filtro. Para isso, foram analisadas 78 controles, 25 meninas com ST cariótipo 45,X e 32 meninas com ST com outros cariótipos. Após extração de DNA, as amostras foram submetidas a um protocolo duplex de PCR em tempo real quantitativo, utilizando-se iniciadores e sondas direcionados aos genes ARSE (duas cópias em mulheres normais) e GAPDH (duas cópias em mulheres normais). Estabeleceu-se como normal uma relação ARSE:GAPDH. Foi possível confirmar como normais 97% (76/78) dos controles e identificar como doentes (< 0,7) 100% dos casos de ST 45,X e 56% (18/32) dos casos de ST com outros cariótipos. Avaliando-se os resultados encontrados nos grupos controle e ST 45,X, o teste apresentou uma sensibilidade de 100% e especificidade de 97,4%, valor preditivo positivo de 92,3% e valor preditivo negativo de 100%. Portanto, conclui-se que a quantificação relativa dos genes ARSE:GAPDH em amostras de sangue armazenadas em

papel-filtro é um método rápido, simples, sensível e específico, com custo viável e passível de automação, o que o torna potencialmente aplicável na triagem neonatal da Síndrome de Turner 45,X ou na avaliação de grupos de risco, como meninas com baixa estatura.

MP-10**PUBERDADE PRECOCE PERIFÉRICA EM MENINAS COM SÍNDROME DE MCCUNE ALBRIGHT: RESULTADOS PRELIMINARES DO TRATAMENTO COM CETOCONAZOL**

Guesser S, Nascimento ML, Sousa GG, Koch LC, Lee JVS, Somini G, Cechinel E, Linhares RMM, Didone GCD, Silva PCA

Hospital Infantil Joana de Gusmão, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC).

Objetivos: A Síndrome de McCune Albright (SMA) caracteriza-se pela tríade: manchas café com leite, displasia fibrosa poliostótica e puberdade precoce periférica (PPP). O objetivo deste estudo é apresentar os resultados do tratamento da PPP com cetoconazol, em meninas com diagnóstico de SMA. **Métodos:** Estudo retrospectivo que incluiu cinco meninas apresentando SMA com PPP, em tratamento com cetoconazol no serviço de endocrinologia do HIJG. As variáveis analisadas foram: características clínicas e laboratoriais ao diagnóstico e durante o tratamento, e a presença de efeitos colaterais. **Resultados:** A média de idade ao diagnóstico foi 5 anos e 2 meses (2 anos e 11 meses a 7 anos e 8 meses) e a média de IO de 7 anos e 2 meses (4 anos e 6 meses a 11 anos). Todas as pacientes apresentavam displasia óssea e PPP. Uma paciente não apresentava avanço de IO e manchas café com leite. Três delas apresentavam sangramento vaginal e duas hipertireoidismo. Tratamentos prévios com aLHRH e/ou progestágenos foram realizados em três pacientes, sem regressão da PPP. O teste de estímulo com aLHRH descartou puberdade precoce central. A dose média de cetoconazol foi de 400 mg/dia, sem efeitos colaterais. Houve regressão do estágio puberal e ausência de sangramento vaginal. Uma paciente finalizou o tratamento com 11 anos, apresentou menarca aos 12 anos, atingindo estatura final acima do alvo genético. **Conclusões:** Neste estudo, a regressão de caracteres puberais e a ausência de sangramento vaginal e de efeitos colaterais demonstraram que a terapêutica com cetoconazol foi eficaz e segura no tratamento de PPP na SMA.

MP-11**OBESIDADE NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: EVIDÊNCIA DA ASSOCIAÇÃO ENTRE O FATOR DE INIBIÇÃO DA ATIVAÇÃO DO PLASMINOGÊNIO-1 E ADIPOSIDADE VISCERAL**

Mantovani R, Rios D, Moura L, Carvalho F, Cunha S, Viana MF, Castro J, Dusse LM, Silva ACS

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG).

Introdução: A obesidade está associada a distúrbios da função endotelial e fibrinolítica. No entanto, ainda não se comprovaram na infância as inter-relações entre o fator inibidor da ativação do plasminogênio-1 (PAI-1) e os componentes da síndrome metabólica, adipocinas e marcadores de inflamação, já bem estabelecidas em pacientes adultos. **Objetivo:** Estudar as variáveis clínicas e metabólicas associadas aos níveis circulantes do PAI-1 em crianças e adolescentes obesos. **Métodos:** 86 crianças e adolescentes com idade média de 10,7 ± 2,8 anos, 42 meninos (49%), foram divididos em dois grupos, de acordo com o percentil do índice de massa corpórea (IMC): obesos (n = 61) e controles (n = 25). Os pacientes foram ainda divididos em três subgrupos: pré-púberes (n = 22), puberdade inicial (n = 39) e puberdade tardia (n = 25). Além dos dados antropométricos, determinaram-se os níveis plasmáticos de PAI-1, leptina e marcadores bioquímicos da síndrome metabólica. **Resultados:** Os obesos apresentaram valores significativamente maiores de escore Z de IMC, circunferência abdominal (CA)/estatura, pressão arterial, insulina, HOMA-IR, triglicé-

rides, leptina e PAI-1, em comparação ao grupo controle ($p < 0,05$ para todas as comparações). Na análise univariada, as categorias de PAI-1 apresentaram diferenças significativas entre os grupos de obesos e controles ($p = 0,035$) e para as variáveis escore Z de IMC, CA/estatura, leptina, glicose, HOMA-IR, progressão puberal e triglicérides ($p < 0,05$ para todas). No entanto, a análise multivariada mostrou que apenas a progressão puberal ($p = 0,005$) e a relação CA/estatura ($p = 0,002$) permaneceram como preditoras independentes dos níveis de PAI-1. **Conclusões:** Na infância e adolescência, os níveis de PAI-1 estão associados ao acúmulo de tecido adiposo (principalmente visceral) e com a progressão puberal.

MP-12

DETERMINAÇÃO DA RESISTÊNCIA INSULÍNICA ASSOCIADA À SÍNDROME METABÓLICA EM ADOLESCENTES COM TOLERÂNCIA NORMAL À GLICOSE

Rocco E, Mory D, Querino R, Gabbay MAL, Komatsu W, Dib SA
Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

Objetivos: Avaliar a prevalência da Síndrome Metabólica (SM) nos diferentes níveis de Resistência Insulínica (RI) em uma população de adolescentes com tolerância normal à glicose (TGN) e estabelecer um cut-off para o índice HOMA e para a circunferência abdominal (CA) no sentido de identificar adolescentes com risco de SM. **Métodos:** Duzentos e noventa e sete jovens (de 10 a 19 anos) foram estudados com relação ao sexo, CA, glicemia e insulinemia em jejum e após sobrecarga de glicose, RI (HOMA-IR), função da célula beta; (HOMA-beta) e presença de SM. **Resultados:** A prevalência de SM pelo critério da ATP III adaptado para a faixa etária foi de 8,8%. Essa prevalência variou de acordo com o nível de HOMA-IR ficando significativa a partir do p85 (HOMA-IR = 2,1). A análise da curva ROC mostrou que para o sexo masculino um valor de HOMA-IR 1,95 foi significativo para determinar a presença de SM, e ele foi tão eficaz quanto a CA e o IMC. No sexo feminino um HOMA-IR 1,65 foi significativo para a presença de SM, porém a CA e IMC foram melhores para determinar a prevalência de SM. **Conclusões:** A prevalência de SM em adolescentes com TGN foi de 8,8%, chegando a quase 50% nos indivíduos obesos. Um nível de RI correspondente a um HOMA-IR = 2,1 (p85-95) já se relaciona a um aumento no número de fatores de risco cardiovasculares e na prevalência da SM. A curva ROC determinou que tanto a CA quanto o IMC são bons marcadores para determinação de SM nessa faixa etária.

MP-13

O IMPACTO DA PERDA DE PESO NA DISLIPIDEMIA DE ADOLESCENTES OBESOS

Fuks FB, Ludovico D, Franco RR, Cominato L, Perlamagna LI, Steinmetz L, Manna TD, Kuperman H, Damiani D, Setian N

Instituto da Criança da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivo: Avaliar a evolução ponderal e metabólica de adolescentes obesos. **Métodos:** Foram avaliados 31 adolescentes obesos que apresentavam hipercolesterolemia e/ou hipertrigliceridemia. Consideraram-se alterados os seguintes valores: triglicérides > 100 mg/dL; HDL < 40 mg/dL e LDL > 100 mg/dL. Após redução do índice de massa corpórea (IMC) esses exames foram reavaliados. Os pacientes geraram 74 pares de LDL, 70 de HDL e 60 pares de TG. Foi comparada a diferença média entre o IMC e sua correlação com a diferença média nos valores laboratoriais. A Análise estatística foi realizada pelo programa SPSS 15.0 **Resultados:** As médias iniciais de LDL e IMC foram, respectivamente, 125 mg/dL e 36 kg/m². As médias posteriores foram 114 e 34,7. Houve uma redução média de IMC de 1,26 kg/m² com decréscimo médio de 10 mg/dL no LDL, gerando uma correlação de Pearson de 0,64. As médias iniciais de HDL e IMC foram, respectivamente, 39 mg/dL e 35,2 kg/m², e as

iniciais foram 55,3 e 33,9. A redução média de IMC em 1,25 kg/m² levou ao aumento médio de 3,38 mg/dL no HDL, com correlação de Pearson de 0,38. As médias iniciais de TG e IMC foram 151,3 mg/dL e 37,4 kg/m² e as finais foram 125,7 e 36. Houve uma diminuição média 1,36 kg/m² no IMC, enquanto os TG reduzem 25,5 mg/dL. A correlação de Pearson é de 0,17. **Conclusões:** Demonstrou-se, aqui, que mesmo uma redução discreta do IMC (média 1,29 kg/m² ou 3,56%) de adolescentes obesos é suficiente para melhorar suas alterações metabólicas.

MP-14

VALORES DE REFERÊNCIA REGIONAL DA RELAÇÃO CIRCUNFERÊNCIA ABDOMINAL/ESTATURA (CA/E) EM ESCOLARES DE 5 A 19 ANOS

Gaiote J, Souza FIS, Barbosa VLP, Sarni ROS, Kochi C, Longui CA
Santa Casa de Misericórdia de São Paulo; Faculdade de Medicina do ABC (FMABC).

A relação entre a circunferência abdominal e estatura (CA/E) tem sido proposta para avaliar a adiposidade troncular e como preditora de risco cardiovascular. Com o objetivo de avaliar as referências regionais dessa relação e seu grau de concordância com o índice de massa corporal (IMC), avaliamos 1.976 (980 F: 996 M) crianças de escolas do Estado de São Paulo, com idade média de 9,6 anos (5,8 – 19). As medidas realizadas foram: peso, estatura (para cálculo do IMC – CDC 2000), circunferência abdominal (CA), medida no ponto médio entre a última costela e a crista ilíaca e cálculo da relação CA/E. Consideramos eutróficas as crianças que se encontraram entre o p25 e 75 do IMC e com excesso de peso aquelas acima do p85 do IMC.

	ZIMC (DP)	CA (DP)	CA/E (DP)
Total (n = 1.976)	0,15 (1,3)	61,9 (10)	0,44 (0,05)
IMC p25 – 75 (n = 815)	0,01 (0,4)	59,3 (7,1)	0,43 (0,03)
IMC p > 85 (n = 406)	1,8 (0,4)	72,8 (10,5)	0,52 (0,06)

Para os valores regionais de CA/E no grupo eutrófico, o p5 e p95 corresponderam respectivamente a 0,42 e 0,483. Observou-se concordância em apenas 44,5% dos casos, pois 29,2% dos considerados eutróficos tinham CA/E acima do p95. 26,3% dos pacientes com sobrepeso e obesos tinham relação CA/E $< 0,483$. Portanto, na análise em longo prazo do risco metabólico, deveríamos utilizar ambos os índices e dividir os indivíduos em quatro subgrupos: pessoas com IMC e CA normais, com IMC normal e CA aumentada, obesos com CA normal e obesos com CA aumentada.

MP-15

CETACIDOSE DIABÉTICA GRAVE COM COMPONENTE HIPEROSMOLAR COMO MANIFESTAÇÃO DE DIABETES NEONATAL PERMANENTE DEVIDO À MUTAÇÃO DO GENE DA INSULINA

Gabbay MAL, Nakao T, Moises RS, Dib AS
Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

O diabetes neonatal (DN) é uma desordem monogênica rara (1:400.000 NV) com manifestação clínica em geral nos primeiros seis meses de vida, podendo ser transitório (DNT) ou permanente (DNP). A causa genética precisa pode ser determinada na maioria dos pacientes com DNT, mas somente em 40% daqueles com DNP. A apresentação geralmente é como um diabetes leve e de fácil controle. Entretanto, apresentamos o caso de um RN nascido a termo com 2795 g que com um mês de vida apresentou prostração, vômitos e desconforto respiratório sendo internado com choque hipovolêmico e cetoacidose diabética grave (glicemia inicial de 1085 mg e bicarbonato de 10 mg/dL). Durante a internação, o paciente apresentou importante instabilidade glicêmica com ocorrência de hipo-

glicemias severas de difícil controle acompanhadas de quadros convulsivos e hemorragia intracraniana. Com terapia insulínica com bomba de infusão (BISI) houve melhora das glicemias e redução significativa das hipoglicemias. O paciente evoluiu com bom dnm (atualmente 11 meses: 11 kg e 72,5 cm) e bom controle metabólico (A1c 7,5%; glicemias de 70 a 180 mg/dL). A caracterização etiológica do diabetes (anticorpos anti-GAD e anti-IA2 negativos), secreção residual de insulina (peptídeo C de 0,4 ng/mL) e avaliação molecular (negativa para mutação do gene KCNJ11 e positiva para o gene da insulina – mutação R89C em heterozigose). A mutação do gene da insulina pode ser responsável pelo diabetes neonatal grave. A introdução precoce da BISI deve ser considerada uma boa opção terapêutica na estabilização do controle glicêmico nessa condição.

MP-16

DESEMPENHO DE CRIANÇAS COM HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO NA RESOLUÇÃO DE SITUAÇÃO-PROBLEMA

Caldonazzo A, Fernandez PT, Riechi TIJS, Santos CMT, Goto MMF, Baptista MTM, Guerra-Junior G, Lemos-Marini SHV, D'Souza-Li L

Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Introdução: Retardo no desenvolvimento neuropsicomotor associado ao hipotireoidismo congênito (HC) pode ser evitado se reposição hormonal com levotiroxina sódica for iniciada nas primeiras semanas de vida. Crianças portadoras de HC, com coeficiente intelectual normal, podem apresentar déficit de atenção, problemas de comportamento, dificuldades na linguagem, na memória e no desempenho visoespacial. **Objetivo:** Avaliar as funções cognitivas de pacientes com HC em acompanhamento no ambulatório de triagem neonatal deste serviço. Avaliadas 38 pacientes e 38 controles pareados na faixa etária de 5 a 15 anos. A avaliação psicológica utilizou: teste de atenção concentrada, figura complexa de Rey e matrizes progressivas coloridas de Raven. A proposta de avaliação dinâmica centrada na resolução de problemas verificou as funções metacognitivas. Teste estatístico não paramétrico de Wilcoxon foi utilizado para avaliar os dados pareados. **Resultados:** Quando comparado ao grupo controle, pacientes com HC apresentaram piora significativa no desempenho das avaliações psicométricas de memória visual ($p = 0,022$) e tempo de atenção concentrada ($p = 0,003$), como nas avaliações dinâmicas de resolução de problemas. Houve comprometimento significativo da organização ($p = 0,04$), planejamento ($p = 0,04$), recepção da informação ($p = 0,019$), representação inicial ($p = 0,028$), memorização da informação ($p = 0,002$) e utilização dos esquemas de alta ordem ($p = 0,003$). Como consequência, a avaliação da produção final da tarefa foi comprometida nos pacientes ($p = 0,02$). **Conclusões:** Embora os pacientes com HC apresentem inteligência normal, eles apresentam comprometimento de funções cognitivas e executivas na realização de tarefas que resultam em baixo desempenho escolar.

MP-17

EFEITOS DA INFUSÃO CÍCLICA INTRAVENOSA DE PAMIDRONATO DISSÓDICO NO METABOLISMO OSTEOMINERAL EM PACIENTES COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

Campos MLS, Gameleira KPD, Vilaça RD, Bezerra AC, Cruz C, Castro C Hospital Universitário de Brasília.

Introdução: A terapia cíclica de infusão de pamidronato dissódico (PAM) está associada à diminuição do número de fraturas e deformidades ósseas

em pacientes com osteogênese imperfeita (OI). Essa melhora clínica é um reflexo da diminuição da taxa de remodelação óssea promovida pelo PAM. **Objetivo:** Avaliar os efeitos do PAM na bioquímica osteomineral dos pacientes com OI após 12 meses de tratamento, através da dosagem dos níveis de cálcio (Ca), fósforo (P), fosfatase alcalina (Fal) e paratormônio (PTH). **Métodos:** Avaliaram-se 26 pacientes (14 meninos) com OI, em terapia cíclica de PAM (dose cumulativa 9 mg/kg/ano). Comparou-se a concentração sérica de Ca, P, Fal e PTH pré-tratamento e 12 meses após início do PAM, utilizando-se o teste *t* de Student pareado. **Resultados:** Idade média atual dos pacientes $9,56 \pm 4,7$ anos; idade média no início do tratamento $6,68 \pm 4,8$ anos. Os valores basais e 12 meses após o início do PAM foram, respectivamente: Ca- $10,21 \pm 0,76$ mg/dL e $10,06 \pm 0,55$ mg/dL; P- $5,4 \pm 0,79$ mg/dL e $4,97 \pm 1,07$ mg/dL; PTH- $21,90 \pm 13,11$ pg/mL e $34,78 \pm 18,70$ pg/mL e Fal- $649,0 \pm 182,64$ U/L e $479,69 \pm 196,44$ U/L. Houve diferença estatisticamente significativa nos valores de PTH (aumento médio de 58,8%, $p < 0,01$,) e Fal (diminuição média de 26,1%, $p < 0,01$). Não se observou diferença estatística nos níveis séricos de Ca e P. **Conclusões:** A queda nos níveis da Fal e o aumento do PTH refletem a diminuição da remodelação óssea promovida pelo PAM. Apesar da diminuição do número de fraturas e da melhora motora-funcional nos pacientes com OI, ainda não se sabe os efeitos clínicos em longo prazo dessa remodelação óssea diminuída.

MP-18

459 CASOS DE ANOMALIAS DA DIFERENCIAÇÃO SEXUAL: EXPERIÊNCIA DO INSTITUTO DA CRIANÇA, HOSPITAL DAS CLÍNICAS (USP)

Maselli RM, Ferrari CG, Steinmetz L, Kanashiro LC, Menezes Filho HC, Ditchkeneian V, Setian N, Manna T, Kuperman H, Damiani D

Instituto da Criança da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivo: Apresentação da casuística de pacientes com anomalias da diferenciação sexual (ADS) em relação a seu grupo diagnóstico, acompanhados no Instituto da Criança do Hospital das Clínicas (USP) de 1975 até o presente momento. **Métodos:** Revisão retrospectiva de prontuários. **Resultados:** A média de idade dos pacientes na primeira consulta em nosso serviço foi de dois anos e sete meses. Desses pacientes, o diagnóstico mais prevalente foi o de hiperplasia adrenal congênita (HAC) por deficiência da enzima 21 hidroxilase ($n = 116$; 25,3%). Os pacientes com ADS 46, XY que apresentaram boa resposta de testosterona ao teste com hCG seguem em investigação de insensibilidade androgênica e estão aguardando o estudo molecular do receptor androgênico ($n = 94$; 20,4%). 68 pacientes (14,8%) apresentam ADS 46,XY por disgenesia gonadal parcial. Vinte e nove pacientes (6,3%) apresentam diagnóstico de ADS ovotesticular confirmados histologicamente. Dezoito pacientes (3,9%) com cariótipo 46,XY apresentaram genitália ambígua associada a múltiplas malformações. Nove (1,9%) pacientes possuíam diagnóstico de disgenesia gonadal mista. Outros diagnósticos menos frequentes foram agrupados. Um grupo de 66 pacientes ainda permanece em investigação ou sem diagnóstico definido (14,4%). **Conclusões:** As ADS são um grupo heterogêneo de distúrbios da determinação e diferenciação sexual. A presente casuística está de acordo com a literatura mundial, na qual se relata ser a HAC a causa mais frequente. Em alguns casos, mesmo com uma investigação ampla não encontramos um diagnóstico definitivo. É importante salientar que quanto antes o diagnóstico etiológico for estabelecido, maior será a chance de sucesso na terapia e na definição do sexo de criação adequado.

MP-19**ASSOCIAÇÃO ENTRE DISGENESIA GONADAL COM OU SEM FENÓTIPO DE SÍNDROME DE TURNER, PRESENÇA DE CROMOSSOMO Y E TUMOR GONADAL**

Barros BA, De Mello MP, Maciel-Guerra AT, Carvalho AB, Viguetti-Campos N, Assumpção JG, Marques-De-Faria AP, Lemos-Marini SHV, Guerra-Junior G Faculdade de Ciências Médicas e Centro de Biologia Molecular e Engenharia Genética da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Objetivo: Verificar a frequência de tumores gonadais em pacientes com disgenesia gonadal com ou sem Síndrome de Turner (ST) e presença de cromossomo Y. **Métodos:** A partir de 260 casos de ST diagnosticados em nosso Laboratório, foram identificados seis casos com mosaïcismo contendo Y íntegro e, ainda, 20 casos com cromossomo marcador, três casos com cromossomo em anel de origem indefinida e 73 casos com cariótipo 45,X e cromatina X negativa. Nesses 96 casos foi realizada pesquisa molecular com sondas específicas para as sequências de DNA do cromossomo Y (SRY, TSPY e DYZ3). Foram avaliados ainda nove casos de disgenesia gonadal pura XY (DGP XY), nos quais foi sequenciado o gene SRY. Os casos de ST com Y e os casos de DGP XY foram submetidos à gonadectomia bilateral e realizou-se um estudo anatomo-patológico para verificação de neoplasia gonadal. **Resultados:** Entre os 96 casos de ST avaliados para sequências moleculares de Y, dez foram positivos (5/20 com marcador, 2/3 com anel e 3/76 com 45,X), sendo que nos seis casos com mosaïcismo com Y íntegro totalizaram 16 casos. As 32 gônadas avaliadas nesses casos não apresentaram neoplasia gonadal. Dos nove casos de DGP XY, sete apresentaram alterações moleculares no SRY (deleção, del-SP1A, E89K, G95R, N65H, W70X, P30I), sendo seis casos sem tumor, um com gonadoblastoma à direita, um bilateral e um com disgerminoma bilateral. **Conclusões:** Os tumores gonadais foram observados apenas nos casos de DGP XY (3/9) e não nos casos de ST com Y íntegro ou não (0/16).

MP-20**ANÁLISE DO USO DA METODOLOGIA MOLECULAR NA CONCLUSÃO DIAGNÓSTICA DE CRIANÇAS COM DIAGNÓSTICO INDEFINIDO DE HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA NO PROGRAMA ESTADUAL DE TRIAGEM NEONATAL DE GOIÁS**

Silveira EL, Elnecave RH, Moura V, Mendonça BB, Santos EP, Nader I, Bacheга TAS

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Programa Estadual de Triagem Neonatal de Goiás, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

A triagem neonatal, através da dosagem de 17OH-progesterona (17OHP) é útil para o diagnóstico da forma perdedora de sal da deficiência da 21-hidroxilase (21OHD) em ambos os sexos. Entretanto, resultados positivos na ausência de sintomas necessitam de acompanhamento até definição diagnóstica. Estresse neonatal e prematuridade resultam em testes positivos, aumentando o custo do programa e gerando estresse para as famílias. O objetivo deste trabalho foi avaliar se o uso da metodologia molecular pode aperfeiçoar a definição diagnóstica de crianças com risco de apresentarem 21OHD em decorrência de triagem positiva e ausência de sintomas. Oito/82.603 lactentes triados em Goiás no ano de 2005 tiveram testes positivos na ausência de sintomas e valores persistentemente elevados de 17OHP durante seguimento. DNA de leucócitos foi obtido em 6/8 lactentes, o gene CYP21A2 foi amplificado e submetido à sequenciamento automático. Mutações foram identificadas em ambos alelos, caracterizando diagnóstico molecular de forma clássica em dois meninos (I2 *splice*/I2 *splice* e I2 *splice*/I172N), cujos sintomas iniciaram-se aos 9 e 15 meses, respectivamente. Nos demais pacientes (duas meninas e dois meninos) sem mutações em ambos os alelos, os valores de 17OHP normalizaram entre 8 e 14 meses. Duas meninas, sem consentimento para estudo do DNA, permanecem em seguimento e aos dois anos estão assintomáticas. O estudo molecular foi útil na definição diagnóstica precoce de meninos com forma virilizante. Adicionalmente, a exclusão diagnóstica pela análise molecular dos casos com triagem falso-positiva reduz o tempo e o custo de seguimento e, principalmente, o estresse das famílias, cujo custo não é mensurável.



Pôsteres

P1**EFEITO ADVERSO DE SOMATOTROPINA NA CISTINOSE NEFROPÁTICA**

Oliveira KM, Siviero-Miachon AA, Garcia F, Spinola-Castro AM

Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

Introdução: A cistinose nefropática é uma doença sistêmica grave, progressiva, autossômica recessiva rara e decorrente da mutação ou deleção do 17p locus D17S829. O quadro clínico, presente após os seis meses de vida, decorre do acúmulo de cistina nos lisossomos e inclui: fotofobia, acidose metabólica e desidratação, evoluindo para insuficiência renal crônica. As manifestações endocrinológicas englobam hipotireoidismo, deficiência de crescimento e diabetes melito tipo I. O tratamento consiste no uso de cisteamina, que depleta cistina, e na reposição hormonal e eletrolítica. O uso de somatotropina tem sido descrito como seguro nesses pacientes. **Descrição do caso:** MP, dois anos e sete meses, sexo masculino, com acidose tubular renal, poliúria, diarreia e vômitos, peso e estatura abaixo do percentil 3, (p = 9900 g e estatura = 77 cm), desaceleração do crescimento. Os exames mostravam distúrbios hidroeletrólíticos, idade óssea atrasada (IO = dois anos; IC = quatro anos e seis meses), teste de GH com estímulo de insulina responsivo (17,2 ng/dL), RM de sela turca normal, fundo de olho com depósito de cistina. Foi prescrito cisteamina, com evolução para hipotireoidismo (TSH = 9,8 mUI/mL e T4L = 1,7 ng/dL), introduzindo-se levotiroxina (25 mcg/dia). Baixa velocidade de crescimento foi mantida, optando-se por introduzir somatotropina (0,1 U/kg/dia), utilizada por cinco meses e promovendo melhora do crescimento, porém, o paciente apresentou glicemias de jejum até 156 mg/dL, insulina 25 µUI/mL, sendo suspenso o medicamento, com posterior normalização da glicemia. **Comentários:** Embora seja descrito diabetes melito tipo I na cistinose nefropática, acredita-se que a hiperglicemia seja devido à resistência a insulina pelo uso de somatotropina.

P2**DEFICIÊNCIA DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO POR CRANIOFARINGEOMA RESTRINGINDO O CRESCIMENTO E A MATURAÇÃO EPIFISÁRIA EM PACIENTE COM HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA: RELATO DE CASO**

Bedin MR, Barra CB, Savoldelli RD, Menezes Filho HC, Damiani D, Kuperman H Instituto da Criança da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: Os esteroides sexuais e o hormônio de crescimento (GH) influenciam a velocidade de crescimento (VC) e a maturação epifisária. **Objetivo:** Relatar o caso de uma paciente com hiperplasia adrenal congênita (HAC) por deficiência da 21-hidroxilase e deficiência de GH decorrente de craniofaringeoma. **Relato do caso:** Menina tratada por HAC desde o primeiro mês de vida com redução da VC a partir de 3,8 anos (o escore Z de altura diminuiu de -1,6 para -3,2 entre 3,8 e 7,8 anos). Nesse período o escore Z da VC variou entre +0,7 e -4,2 (média ± DP = -2,3 ± 2). A dose de acetato de cortisona utilizada no período oscilou entre 12,5 e 23 mg/m²/dia (18,2 ± 4), enquanto a 17-OHprogesterona (17OHP) sérica variou entre 8,8 e 83 ng/mL (37,4 ± 35,3; normal: 0,1-1,5). Apesar da hipersecreção adrenocortical, a maturação epifisária diminuiu (dos 6,1 aos 9,1 anos a idade óssea aumentou dez meses). Notou-se obesidade a partir dos 3,8 anos. A investigação laboratorial revelou redução do IGF-1 (52 ng/mL; nl: 64-345) e do IGFBP-3 (3,1 ng/mL; nl: 3,1-4,7) e dislipidemia (colesterol total = 309 mg/dL, LDL = 244 mg/dL, HDL = 46 mg/dL, triglicérides = 146 mg/dL). A relação glicemia/insulinemia e o GTT oral foram normais. Os testes com clonidina e glucagon confirmaram secreção deficiente de GH (pico de 0,22 e 0,48 mU/L respectivamente). A RNM revelou lesão heterogênea supraselar. A lesão foi ressecada, com diagnóstico histológico de craniofaringeoma.

Paciente evoluiu com panhipopituitarismo e redução da secreção adrenocortical (17OHP = 1,3 ng/mL). **Conclusões:** A deficiente secreção do GH restringiu os efeitos da hipersecreção androgênica adrenal sobre o crescimento e a maturação epifisária.

P3**DGH POR ECTOPIA DA NEURO-HIPÓFISE (DGH-NHE): COMPARAÇÃO ENTRE CASOS DE MANIFESTAÇÃO PRECOCE VERSUS TARDIA**

Scuderi CGB, Fevereiro AG, Moreira MB, Faria CDC, Kochi C, Calliari LEP, Longui CA, Monte O

Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Com o objetivo de comparar as características clínicas e laboratoriais dos pacientes com DGH-NHE de manifestação precoce (P) e tardia (T), foram estudados 51 pacientes (13 P: 38 T) durante o primeiro ano de tratamento com GHRh (0,1 UI/Kg/dia). Definiu-se como precoce a presença de mais de uma característica clínica ao nascimento (parto pélvico, hipoglicemia, icterícia prolongada e micropênis) e/ou idade ao diagnóstico < 2 anos. Pacientes com pico de GH > 5 ng/mL após teste foram excluídos. Determinou-se zIGF-1 e zIGFBP-3 (IRMA) e a razão molar (RM), calculada pela fórmula: (IGF-1/7.6)/(IGFBP-3/26.75). O zTH foi semelhante entre os grupos -0,3 + 0,9 (P) e -0,4 + 0,9 (T), assim como o pico de GH após estímulo (1,4 P: 1,8 T). Deficiências de outras trofinas foram encontradas em 84% dos pacientes P e 39% nos T (p = 0,013); sendo 69% P: 26% T ao diagnóstico (p = 0,015).

	P(basal)	T(basal)	P(1ano)	T(1ano)
IC ao diagnóstico	3,7(3,8) ^a	9,3 (3,3) ^b		
zE	-3,2*	-3,7*	-2,0 (1,2) ^a	-3,0 (1,3) ^b
zIGF-1	-2,2 (0,3) ^c	-2,4 (0,3) ^d	-1,7*	-1,5*
zBP-3	-1,8 (1,0)	-2,3 (1,3)	-0,6*	-0,8*
RM	0,07*	0,08*	0,2*	0,2*

IC = idade cronológica; Teste-t; *mediana; axb: p < 0,05; cxd: p = 0,05

Houve uma melhora do zE em ambos os grupos (1,3 P: 0,9 T, p = 0,05), tendo sido mais evidente no grupo de manifestação precoce. Não houve diferença significativa entre os grupos no incremento de IGF-1, BP-3 e RM. Concluímos que o grupo com manifestação precoce apresenta maior prevalência de deficiência de múltiplas trofinas e melhor resposta inicial ao GH em relação ao grupo de manifestação tardia.

P4**AVALIAÇÃO DO TRATAMENTO COM GH EM PACIENTES COM SÍNDROME DE TURNER: DADOS ANTROPOMÉTRICOS E LABORATORIAIS**

Silva ALR, Lioi MIA, Menezes Filho HC, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekeian V, Setian N, Damiani D

Instituto da Criança da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivo: Avaliar o tratamento com GH em pacientes com Síndrome de Turner a partir de parâmetros antropométricos e laboratoriais. **Métodos:** Avaliadas 17 pacientes com ST com no mínimo um ano de tratamento com GH, sem tireoidite e sem reposição estrogênica. Os parâmetros antropométricos avaliados incluíram as estaturas-alvo (EA), pré-GH (EpGH), 12 meses após introdução do GH (E12mGH), na última consulta (EUC) e estatura final prevista (EFP). A avaliação laboratorial foi realizada através da dosagem de IGF-1, IGFBP-3 e a relação IGF-1/IGFBP-3 nos tempos: pré-GH (pGH), 12 meses após introdução do GH (12mGH) e na última consulta (UC). Os dados antropométricos e laboratoriais foram

convertidos em escore Z (Zs) de acordo com sexo e idade e as médias foram comparadas através do teste *t* de Student ($p < 0,05$). **Resultados:** A média (DP) de idade no início do tratamento foi 7,30 (3,1) anos e o tempo médio de tratamento foi 3,8 (1,9) anos. As médias(DP) observadas foram: Zs-EA: -0,86 (1,14), Zs-EpGH: -2,74 (1,05), Zs-E12mGH: -2,35 (0,96), Zs-EUC: -2,30 (1,07), Zs-EFP: -2,28 (1,01), IGF-1pGH (ng/mL): 192,94 (127,40), IGF-1UC (ng/mL): 333,94 (216,43). As comparações significantes foram: Zs-EA com: Zs-EpGH ($p = 0,00001$), Zs-E12mGH ($p = 0,0005$), Zs-EUC ($p = 0,006$), Zs-EFP: ($p = 0,007$), Zs-EpGH com: Zs-E12mGH ($p = 0,001$), Zs-EUC: ($p = 0,005$), Zs-EFP: ($p = 0,028$), IGF-1pGH com: IGF-1UC: ($p = 0,02$). As seguintes médias não diferiram significativamente: Zs-E12mGH com: Zs-EUC ($p = 0,89$), Zs-EFP: ($p = 0,34$), Zs-EUC com: Zs-EFP: (0,55). Não houve diferença significativa entre as médias de Zs-IGF-1, de IGF1pGH-3 e da relação IGF-1/IGF1pGH-3. As diferenças entre: (Zs-EA)-(Zs-EpGH) = -1,88, (Zs-EA)-(Zs-E12mGH) = -1,49, (Zs-EA)-(Zs-EUC) = -1,44, (Zs-EA)-(Zs-EFP) = -1,42, (Zs-EpGH)-(Zs-E12mGH) = +0,39, (Zs-EpGH)-(Zs-EUC) = +0,44, (Zs-EpGH)-(Zs-EFP) = +0,46. **Conclusões:** Nas pacientes estudadas, a melhora do crescimento foi observada principalmente nos 12 meses iniciais de tratamento. O tratamento resultou em aumento da concentração sérica do IGF-1, mas não de seu escore Z.

P5

RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA HIPOFISÁRIA EM PACIENTES COM DEFICIÊNCIA DE HORMÔNIO DO CRESCIMENTO

Marciano ITS, Souza ACCB, Felício KM, Santos FM, Torres NNG, Oikawa T, Felício JS

Hospital Universitário João de Barros Barreto.

A deficiência de hormônio de crescimento (DGH) em crianças é uma situação de difícil diagnóstico. A RNM hipofisária poderia fornecer achados que, analisados em conjunto com a avaliação clínico-laboratorial, poderiam sugerir essa patologia. **Objetivo:** Avaliar achados de RNM hipofisária de pacientes com DGH, analisando-se a existência de possível relação com a severidade da doença. **Métodos:** avaliamos 26 pacientes (Grupo I) acompanhados em nosso serviço em uso de somatotropina por dois anos com diagnóstico de DGH ($\leq -2DP$ altura para idade e sexo ou $\leq 1,5DP$ da altura parental e ganho de pelo menos 0,5 DP com o tratamento). Os pacientes realizaram RNM e pelo menos dois testes de estímulo (insulina e clonidina). Adicionalmente, foram avaliadas 62 crianças com baixa estatura sem DGH (Grupo II). Foi considerado como DGH severo pico de GH $< 5 \mu\text{g/L}$ em ambos os testes. **Resultados:** Anormalidades na RNM foram encontradas no Grupo I em três de 26 pacientes (12%) (todos com hipoplasia hipofisária) e no Grupo II em 11 de 62 pacientes (17%). Todos com DGH e RNM alterada apresentavam pico $< 5 \mu\text{g/L}$ em ambos os testes de estímulo. O pico médio nos testes de estímulo dos pacientes com e sem RNM anormal foram 0,9 e 0,8 $\mu\text{g/L}$ e 9,0 e 5,1 $\mu\text{g/L}$, respectivamente. **Conclusões:** nossos achados são compatíveis com as grandes séries da literatura quanto à prevalência de anormalidades na RNM, bem como na maior frequência de hipoplasia hipofisária em pacientes com DGH. Nosso estudo sugere que a RNM teria maior importância como método auxiliar no diagnóstico de DGH quando os testes de estímulo indicarem deficiência severa hormonal.

P6

EFEITO DO GH SOBRE A ESTATURA DE PACIENTES COM HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA (HAC)

Prudente FVB, Alves EF, Longui CA, Kochi C, Calliari LEP, Monte O, Faria CDC Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Pacientes com atraso no diagnóstico da HAC podem apresentar avanço de idade óssea (IO), puberdade precoce central secundária e conse-

quente perda de estatura final. Com o objetivo de avaliar o impacto do GH, estudaram-se retrospectivamente prontuários de dez pacientes com HAC por deficiência de 21-hidroxilase (cinco sexo feminino / cinco do sexo masculino) tratados com GnRH agonista e que apresentavam perda de previsão de estatura final (Pef). Foi utilizado GH (0,13 U/kg/dia). Calculados escores Z de estatura para IO (ZEIO) no início e na última avaliação do tratamento com GH, e o escore Z da estatura alvo (ZTH). Os resultados individuais são descritos na Tabela:

Paciente	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Média (DP)
ZEIO ini	-1,29	-2,33	-2,93	-2,92	-2,21	-5,13	-3,54	-4,54	-3,29	-1,5	-2,97(1,2)
ZEIO fim	1,22	-1,17	-1,08	-1,82	-1,29	-2,74	-0,49	-1,19	-0,71	-0,19	-0,95(1,0) ^a
ZTH ^b	1,1	-0,48	1,32	-0,36	-1,35	-0,29	-0,28	-0,13	-0,06	-0,6	-0,11(0,78) ^{a,c}

A associação com GH promoveu um incremento significativo no crescimento desses pacientes, permitindo um ganho estatural evidenciado pelo aumento progressivo do escore Z da estatura para IO. O uso de GH possibilitou ainda a recuperação parcial da estatura em relação à estatura-alvo.

P7

COMPARAÇÃO DA UTILIZAÇÃO DO GH EM PACIENTES COM ALTERAÇÕES LABORATORIAIS E/OU IMAGEM E PACIENTES COM INDICAÇÃO AUXOLÓGICA

Arrais RF, Silva SKN, Rufino RCF, Albuquerque JFG

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN).

Objetivo: O tratamento com hormônio de crescimento (GH) apenas por critérios auxológicos tem sido indicado em muitos serviços de referência. O objetivo deste estudo foi comparar a resposta ao GH no primeiro ano de tratamento em pacientes com indicação auxológica e em pacientes com alterações laboratoriais ou de imagem. **Métodos:** Estudo retrospectivo incluindo pacientes em tratamento com GH há pelo menos um ano sem doenças crônicas associadas. Foram divididos em dois grupos: (22 indivíduos: 17 meninos/5 meninas; 3,7-14,9 anos) com alterações laboratoriais (clonidina/IGF-1) e/ou imagem (TC/RNM) e outro grupo (27 indivíduos: 20 meninos/7 meninas; 2,4-16,8 anos) com critério auxológico. Foram comparados: idade, velocidade de crescimento (VC) e dose de GH iniciais, variação do escore Z da estatura (inicial e após um ano), diferença entre idade óssea e cronológica inicial e tempo entre início de seguimento e início de tratamento. Comparação através de teste não paramétrico de Kruskal-Wallis, com $p < 5\%$. **Resultados:** Foi observada diferença significativa ($p = 0,027$) apenas em relação à dose inicial do GH maior em pacientes com indicação apenas auxológica. Diferença na idade inicial foi marginalmente significativa ($p = 0,052$) tendendo a ser menor em pacientes com alterações laboratoriais ou de imagem. Não há diferença significativa na VC pré-tratamento, tendendo a ser menor no grupo com indicação por critério auxológico. **Conclusões:** O tratamento com GH indicado por critérios auxológicos na amostra estudada apresentou respostas similares ao do grupo com alterações laboratoriais ou imagem. Amostra maior, prospectiva, com mais tempo de observação, podem revelar mais diferenças entre os grupos estudados.

P8

DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL E USO DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO: RELATO DE CASO

Kuroki LN, Siviero-Miachon AA, Garcia FE, Spinola-Castro AM

Escola Paulista de Medicina

Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

Introdução: Crianças com doenças crônicas frequentemente apresentam déficit pondero-estatural. Nas doenças inflamatórias intestinais, como a doença de Crohn e a retocolite ulcerativa, o efeito do processo inflama-

tório com produção das citocinas, a má-absorção intestinal e uso crônico de corticoides são fatores que influenciam na falência do crescimento. Estudos preliminares demonstram efeitos benéficos do uso do hormônio de crescimento exógeno (rhGH) nesses pacientes. **Objetivo:** Relatar uso de rhGH em um paciente com doença inflamatória intestinal encaminhado para atendimento por quadro de baixa estatura. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino de 14 anos, com diagnóstico de retocolite ulcerativa desde os dez anos, em uso de prednisona, azatioprina, mesalazina e ácido fólico. Antecedentes pessoais: nascida de parto normal a termo, peso de nascimento: 2070 g (-2,46DP), estatura: 45 cm (-1,93DP). Possui várias internações por descompensação da doença inflamatória intestinal. Alimentação e DNPM adequados. Ao exame físico: regular estado geral, peso de 26 kg (-5,11DP), estatura de 130,5 cm(-4,62DP), velocidade de crescimento: 1,0 cm/ano, Tanner: M2P1, sem anormalidades fenotípicas. Exames iniciais: TSH = 1,6 µIU/mL (0,4-6,0); T4 livre = 1,4 ng/mL (0,8-2,0); IGF-1 = 96 ng/mL; idade óssea = oito anos e dez meses, idade cronológica = 14 anos; teste de estímulo de GH com insulina: pico máximo de 5,1 ng/mL. Iniciado rhGH 0,1 UI/kg/dia (0,03 mg/kg/dia) aos 16 anos e 2 meses, estatura de 132,6 cm (-4,64DP). Paciente evoluiu com melhora significativa da velocidade de crescimento: 5,0 cm/ano no primeiro ano e 7,0 cm/ano no segundo ano de uso do rhGH. O corticoide foi suspenso dez meses após o início da reposição hormonal, não apresentando mais descompensação do quadro intestinal. Atualmente com estatura de -2,19DP; Tanner = M3P4; idade óssea = 13 anos, idade cronológica = 18 anos e 8 meses. Ainda em uso de rhGH (0,12 UI/kg/dia). Não apresentou nenhum efeito adverso ao rhGH. **Conclusões:** O hormônio de crescimento auxilia os pacientes com doença crônica intestinal a recuperar a estatura e deve ser indicado antes de uma perda muito significativa. Estudos a longo prazo são necessários para se avaliarem possíveis efeitos adversos.

P9

PACIENTE DO SEXO MASCULINO COM PRECOCIDADE SEXUAL INDEPENDENTE DE GONADOTROFINAS DE DIFÍCIL TRATAMENTO

Bernardo ACC, Carballo MG, Cominato L, Steinmetz L, Latronico AC, Setian N, Kuperman H, Menezes Filho HC, Manna TD, Damiani D

Instituto da Criança da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: Testotoxicose é uma forma rara de precocidade sexual independente de gonadotrofinas, familiar e limitada ao sexo masculino. É causada por mutação ativadora do receptor do LH, com consequente aumento dos esteroides sexuais e diminuição dos níveis de LH. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, aos 18 meses de idade iniciou aumento peniano, crescimento acelerado, pubarca, odor axilar. Exame físico inicial: peso e altura P 90-97,5, sem manchas no corpo, GI P2, pênis com 10 cm de comprimento. Testosterona basal 734 ng/dL, teste do GnRH com níveis pré-puberis de gonadotrofinas, avanço de idade óssea (IO: 5 a e IC: 2 a), radiografia de ossos longos normal, 17OHP normal, DHEA normal, beta hCG: < 5U/L. USG e TC de abdomen: adrenal sem alterações, USG de bolsa escrotal com testículos normais e RM hipófise normal. Introduzido cetoconazol associado, em seguida, a acetato de ciproterona, apresentou melhora dos níveis de testosterona, mas avanço importante da puberdade. Pesquisa no exon 11 do receptor de LH não revelou mutação. **Comentários:** Radiológica e clinicamente, descartou-se a hipótese de Síndrome de McCune Albright. O caso descrito sugere testotoxicose, mas a principal mutação não foi encontrada. Portanto, é necessária a pesquisa de outras mutações do receptor do LH. O tratamento visa à diminuição da secreção da testosterona e, apesar da introdução precoce da medicação, os pacientes apresentam evolução clínica desfavorável.

P10

ANÁLOGOS DO GNRH EM MENINAS COM PUBERDADE PRECOCE CENTRAL IDIOPÁTICA (PPCI): CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E LABORATORIAIS AO DIAGNÓSTICO E INDICADORES DO TRATAMENTO

Balassiano B, Szundy R, Fonseca C, Osorio C, Souza B, Kurdian MC

Hospital dos Servidores do Estado do Rio de Janeiro.

Objetivos: Comparar características clínicas e laboratoriais de meninas com PPCI com e sem indicação de tratamento com análogo do GnRH. **Métodos:** Estudo de revisão de prontuários de 115 meninas com PPCI acompanhadas no Setor de Endocrinologia Pediátrica no período de 2000 a 2008. Foram identificadas 19 pacientes (15%) tratadas com análogo do GnRH e comparadas com 24 (amostras obtidas dos últimos casos referidos em nossa unidade) sem indicação de tratamento. Foram avaliadas na abordagem inicial: idade cronológica (IC); estágio de Tanner; velocidade de crescimento (VC); idade óssea (IO); idade estatural (IE); volume uterino; volume ovariano; LH; estradiol e SDHEA basais. **Resultados:** Na comparação entre os grupos, observou-se uma tendência a menor idade no grupo indicado para tratamento (IC 4,5 ± 2,8 *versus* 6,7 ± 1,0 anos; p = 0,085), um maior percentual de pacientes nos estágios 3 e 4 de Tanner (78,9% *versus* 15,4%, p = 0,00002) e uma maior velocidade de crescimento (VC 9,0 ± 1,5 cm *versus* 7,1 ± 2,0 cm; p = 0,0012). As demais variáveis: volume uterino 4,6 ± 2,9 cm³ *versus* 3,0 ± 3,1 cm³; volume ovariano 2,15 ± 1,5 cm³ *versus* 1,7 ± 1,0 cm³; LH 5,1 ± 15,5 *versus* 0,2 ± 0,2 mUI/mL; estradiol 33,8 ± 21,0 *versus* 45,9 ± 39,3 pg/mL; SDHEA 59,2 ± 32,3 *versus* 53,8 ± 39,3 mcg/dL não apresentaram diferença estatisticamente significativa. **Conclusões:** Na amostra estudada, os principais parâmetros diagnosticados indicativos de tratamento foram estágio puberal mais avançado, com aumento de VC e tendência à menor idade cronológica, reforçando-se a importância da avaliação clínica em relação aos exames laboratoriais.

P11

PUBARCA PRECOCE EM UM LACTENTE: RELATO DE CASO

Lima ALV, Schnaider-Rezek GS, Lima AMC, Godinho AC, Heinzl AP, Mello LLS
Universidade do Vale do Sapucaí (Univás).

Introdução: Pubarca precoce consiste no aparecimento de pelos pubianos antes dos oito anos, nas meninas, e antes dos nove anos, em meninos. A principal causa é a hiperplasia adrenal congênita, forma virilizante simples, um defeito enzimático na cascata de produção do cortisol, com consequente estímulo exagerado à produção de testosterona e outros hormônios adrenais virilizantes. A investigação é realizada através da história clínica, exame físico, raio-X para determinação da idade óssea e dosagens hormonais. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, dez meses, procura serviço ambulatorial por apresentar pelos finos e lisos em região genital de aparecimento há três meses. Nega telarca, acne, axilarca ou sangramento vaginal. Exame físico: peso e estatura dentro da normalidade para a idade, estadiamento puberal de Tanner: M1P2. Suspeita diagnóstica de puberdade precoce heterossexual ou pubarca precoce, sendo realizadas as seguintes dosagens hormonais: 29/05/2008 testosterona livre 0,1 pg/mL; cortisol 11,5 mcg/dL; estradiol 13,5; FSH 9,3 ng/dL; LH 0,2 ng/dL, ACTH 11,7 Picog/mL; androstenediona 0,3 nanog/mL; sulfato de dehidroepiandrosterona 285 nanog/mL (todos dentro dos valores de referência de normalidade para a faixa etária) e alfa-17-hidroxiprogesterona de 714 nanog/dL (elevada). **Comentários:** A elevação da 17-alfa-hidroxiprogesterona faz o diagnóstico da hiperplasia adrenal congênita, principal causa de puberdade precoce heterossexual na menina. As outras dosagens hormonais são importantes para afastar outras causas, como o tumor adrenal e a puberdade precoce verdadeira, dependente de LH. Diagnóstico e tratamento adequados são importantes para que não haja prejuízo na estatura final e impacto na convivência social da criança.

P12**PARÂMETROS DE CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO PUBERAL EM ADOLESCENTES PORTADORAS DE HCSR**

Lima MR, Spinola-Castro AM

Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

A hiperplasia congênita de suprarenal (HCSR) é a denominação de um grupo de doenças autossômicas recessivas caracterizadas por deficiência enzimática da síntese de cortisol. A forma mais comum ocorre por deficiência da 21-hidroxilase (HCSR-21), classificada em duas variantes: clássica (formas virilizante simples ou não perdedora de sal, e perdedora de sal) ou não clássica (tardia). Foram analisados os prontuários de 20 meninas portadoras de HCSR acompanhadas no ambulatório de Endocrinologia Pediátrica da Unifesp. Calcularam-se médias aritméticas e os respectivos desvios-padrão das variáveis avaliadas: idades cronológicas do diagnóstico, início da pubarca, telarca e menarca, idade óssea (IO) da menarca, estatura final e dos pais. Das 20 pacientes avaliadas, nove apresentavam a forma tardia, sete perdedoras de sal e quatro virilizante simples. As idades médias da pubarca, telarca e menarca foram de 6 anos e 7 meses \pm 2,1 anos; 8 anos e 9 meses \pm 1,2 anos e 11 anos e 6 meses \pm 1,6, respectivamente. A média das estaturas finais foi 153,9 \pm 6 cm. A média da IO na menarca foi de 13 anos e 7 meses \pm 1,0. Isso demonstra que as pacientes tratadas com corticoide apresentaram pubarca e telarca precocemente, mas menstruaram na idade cronológica adequada, com IO avançada em aproximadamente dois anos. Contudo, apenas oito meninas atingiram estatura alvo, estando a maioria fora do canal familiar por provável fechamento precoce das cartilagens epifisárias.

P13**HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA POR DEFICIÊNCIA DE 11-HIDROXILASE: RELATO DE UM CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

Cavalcanti MM, Corrêa FA, Costa DA

Hospital Universitário Getúlio, Universidade Federal do Amazonas (UFAM).

Introdução: A Hiperplasia Adrenal Congênita por deficiência de 11-hidroxilase é bastante rara correspondendo a, no máximo, 5% dos casos de HAC, frequência estimada em 1:100.000 nascimentos. Essa deficiência enzimática, causada por mutações deletérias no gene CYP11B1, causa um bloqueio na via de formação do cortisol implicando em perda do retrocontrole negativo sobre o eixo hipotálamo-hipofisário, gerando aumento do ACTH e ocasionando, assim, hiperestimulação adrenal com acúmulo de 11-desoxicortisol e 11-desoxicorticosterona, além de desvio para a produção em excesso de andrógenos. **Descrição do caso:** JVSP, sexo masculino, natural e procedente de Manaus (AM). Aos três anos, estabeleceu-se quadro de acne, sudorese, pubarca, axilarca, aumento do pênis e da estatura. Evoluiu com progressão dos sintomas e, aos cinco anos e oito meses foi levado ao atendimento endocrinológico. Ao exame físico, apresentava Tanner P4, testículos medindo 2,35 mL e pênis com 7,5 cm de comprimento. Altura de 137,2 cm, velocidade de crescimento de 16 cm/ano e idade óssea de 12 anos (aos 4 anos e 11 meses). PA: 140/ 80 mmHg. Exames: DHEA-S 11.300 ng/mL; testosterona 1,9 mg/mL; 17-OHP 1630 ng/dL; FSH 20,11 mUI/mL; LH 15,16 mUI/mL; cortisol 4,5 mcg/dL; teste da cortrosina (250 mcg) 11-desoxicortisol 0' = 397 ng/mL, 30' = 420 ng/mL, 90' = 432 ng/mL. Imagem: TC de crânio apresentando hipertrofia homogênea de adrenal esquerda. **Comentários:** Neste paciente, em função do desenvolvimento prematuro dos caracteres sexuais secundários em associação à presença de testículos pré-puberres, foi discutida a hipótese síndrome de puberdade precoce periférica e, conseqüentemente, as hipóteses etiológicas de tumor adrenal produtor de testosterona e hiperplasia adrenal congênita. A presença de hipertensão arterial sistêmica levou à hipótese de deficiência de 11-OH, confirmada pelo teste da cortrosina com elevação de 11-desoxicortisol.

P14**ADRENOLEUCODISTROFIA: RELATO DE UM PACIENTE ACOMPANHADO NO HOSPITAL REGIONAL DA ASA SUL, DF**

Mullich SL, Prazim KCL, Real DMV, Gadelha M

Hospital Regional da Asa Sul.

A Adrenoleucodistrofia ligada ao X (X-ALD) é uma doença genética (OMIM 300100) cujo defeito está localizado no cromossoma X, traduzindo-se numa acumulação de ácidos graxos saturados de cadeia muito longa nos tecidos corporais. Alterações nessa proteína provocam desestabilização da bainha de mielina das células nervosas que atrofiam e perdem a capacidade de transmitir impulsos nervosos. A tradução clínica deriva da importância do comprometimento do sistema nervoso, encéfalo e medula e da suprarenal. O presente estudo visou caracterizar o relato de caso de um paciente internado e acompanhado no HRAS. Adrenoleucodistrofia é um dos erros inatos do metabolismo mais frequente, com incidência aproximada de 1:17.000, de herança genética ligada ao X e associada a níveis elevados de ácidos graxos de cadeia muito longa. Essa doença é decorrente de um defeito no gene ABCD1 localizado no Xq 28, o qual codifica uma proteína responsável por transportar os ácidos graxos de cadeia muito longa para dentro dos peroxissomos para degradação. Conseqüentemente, esses ácidos se acumulam no sangue e tecido, principalmente na mielina e nas células do córtex adrenal, podendo levar a um quadro neurodegenerativo inflamatório e à doença de Addison.

P15**AVALIAÇÃO DA OCORRÊNCIA DE PUBARCA NA HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA CLÁSSICA**

Jasmim FC, Carvalho LOMC, Alves Junior PAG, André FP, Souza MAR, Beserra ICR, Guimarães MM

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

Objetivo: Avaliar idade de início da pubarca em crianças com hiperplasia adrenal congênita clássica em tratamento. **Métodos:** Estudo transversal histórico de coorte onde foram analisados 44 prontuários de crianças com diagnóstico de hiperplasia adrenal congênita forma clássica perdedora de sal (PS) ou virilizante simples (VS), acompanhadas no período de 1991 a 2009. Foram selecionadas as crianças que, ao iniciarem tratamento, eram impúberes; excluíram-se aquelas que apresentavam sinais de puberdade ao diagnóstico, realizavam tratamento irregular ou haviam iniciado tratamento em outra unidade. Foi anotada a idade de aparecimento da pubarca e definida pubarca precoce como aparecimento de pelos pubianos antes dos oito anos nas meninas e antes dos nove anos nos meninos. **Resultados:** Foram selecionadas 18 crianças sendo 12 PS (oito meninas e quatro meninos) e seis meninas VS. Dez (55,5%) apresentaram pubarca precoce (Tabela 1) e oito (45,5%) evoluíram com pubarca em idade fisiológica.

Tabela 1. Idade de pubarca em pacientes com hiperplasia adrenal congênita forma clássica

Época da pubarca	Perdedores de sal (n = 12)				Virilizantes simples (n = 06)	
	Meninas		Meninos		Meninas	
	n	Média \pm DP (anos)	n	Média \pm DP (anos)	n	Média \pm DP (anos)
Precoce	5	4,11 \pm 1,44	2	5,3 \pm 0,42	3	4,08 \pm 0,76
Fisiológica	3*	8,62 \pm 0,17	2	11,03 \pm 0,53	3	8,58 \pm 0,21

*Uma menina PS com 8,4 anos de idade ainda sem pubarca.

Conclusões: A pubarca precoce ocorreu em proporção semelhante à puberdade fisiológica em ambas as apresentações de hiperplasia adrenal congênita.

P16**MUTAÇÃO DO DAX1 EM PACIENTE COM HIPOPLASIA ADRENAL CONGÊNITA E HIPOGONADISMO HIPOGONADOTRÓFICO**

Battistin C, Menezes Filho HC, Domenice S, Kuperman H, Manna TD, Steinmetz L, Dichtchekenian V, Setian N, Damiani D

Instituto da Criança da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: Mutações no DAX1 são causas raras de hipoplasia adrenal congênita (HAC) ligada ao X e hipogonadismo hipogonadotrófico. **Objetivo:** relatar um caso de HAC e hipogonadismo hipogonadotrófico por mutação no DAX1. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, avaliado por hiperpigmentação e baixo ganho pômbero-estatural desde 14 meses. Antecedente de primo materno e três irmãos falecidos com 11, 23 e 26 meses por insuficiência adrenal aguda. Excluído adrenoleucodistrofia após dosagens normais de ácidos graxos de cadeias longa e muito longa. Apresentava RNM de hipófise normal. A avaliação hormonal evidenciou níveis elevados de ACTH (> 2790 ng/mL) e níveis reduzidos de androstenediona, DHEA-S, 11-deoxicortisol e cortisol. Aos 14 anos, permanecia pré-pubere (estadio de Tanner: G1P1, volume testicular: 2 mL), com 43,6 kg (SDS: -1,48), 161 cm (SDS: -1,31; altura alvo: 175 cm, SDS: -1,27), proporcionado. O teste do LHRH mostrou níveis séricos reduzidos de LH e FSH, tanto na dosagem basal quanto no pico com valores de 0,6/2,1 e <1,0/<1,0 U/L, respectivamente. Foi identificada uma deleção de AAC no éxon 1 do DAX1 (códon 372), correspondente a uma asparagina. **Comentários:** mutações no DAX1 podem explicar casos concomitantes de hipoplasia adrenal congênita e hipogonadismo hipogonadotrófico. Trata-se de uma nova mutação descrita no códon 372 do DAX1.

P17**TUMOR ADRENOCORTICAL NA INFÂNCIA: ANÁLISE DE 40 CASOS**

Koch LC, Sousa GG, Linhares RMM, Simoni G, Cechinel E, Souza JA, Costa TEJB, Silva DB, Nascimento ML, Silva PCA

Hospital Infantil Joana de Gusmão, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC).

Introdução: O tumor do córtex adrenal (TCA) é raro, aproximadamente 0,2% dos casos de câncer na infância. Ocorre quinze vezes mais no Sul e Sudeste do Brasil, estando relacionado à presença da mutação germinativa R337H TP53. **Métodos:** Foram analisados retrospectivamente prontuários de pacientes com diagnóstico de TCA atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão (1980-2008). As variáveis verificadas foram: idade ao diagnóstico, sexo, tempo até diagnóstico, quadro clínico e laboratorial, estadiamento e presença de metástases, tipo de tratamento, seguimento clínico e presença da mutação. **Resultados:** Foram incluídos 40 pacientes com diagnóstico histopatológico confirmado (39 carcinomas e 1 adenoma). A média de idade ao diagnóstico foi de 3,4 anos; houve predomínio do sexo feminino (1,5:1). O tempo médio entre os primeiros sintomas e o diagnóstico foi de seis meses. Virilização foi a apresentação clínica em 87,5%. Em 40% os estádios eram 3 e 4. As metástases foram pulmonares em 75% dos casos. Tratamento cirúrgico foi realizado em 87,5%; quimioterapia em 42,5%, sendo o mitotane a droga mais utilizada. A mortalidade foi de 30% (100% para o estágio 4). Houve recidiva em cinco casos (óbito de 100%). O tempo de seguimento médio foi de 4,2 anos (1 mês a 14 anos). A presença da mutação R337H TP53 foi constatada em sete de oito pacientes avaliados. **Conclusão:** O diagnóstico precoce seguido de cirurgia é a ferramenta mais importante no TCA. Estádios avançados resultam em taxa de mortalidade elevada.

P18**SÍNDROME DE CUSHING POR TUMOR CARCINOIDE DE TIMO EM CRIANÇA**

Silva IN, Barra CB, Siqueira FM, Cardoso LN

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG).

Introdução: A síndrome de Cushing ACTH-dependente por produção ectópica é rara em crianças. **Objetivos:** Descrever a evolução de criança com produção ectópica de ACTH em timo. **Descrição:** Sexo masculino, nove anos (P = 28 kg E = 134 cm), transferido para CTI (07/04/08) por crises convulsivas parciais complexas. Em propedêutica há cerca de vinte dias em cidade de origem, para quadro de edema de face, vômitos e dor abdominal. Apresentava alterações de enzimas pancreáticas, elevações transitórias da pressão arterial, acidose metabólica e hipocalcemia. Ultrassonografia mostrou derrame pleural, ascite, hiperplasia das adrenais. Elevação de cortisol basal (60,1 mg/dL; VR = 5-25). Recebeu alta para enfermaria em sete dias; iniciada propedêutica para hipercortisolemia concomitante a avaliações cardiológica, reumatológica e neurológica. A síndrome de Cushing ACTH dependente foi sugerida com dosagens séricas aumentadas de ACTH (526 pg/mL; VR < 46) e cortisol basal (146 mg/dL) e ausência de supressão após teste com dexametasona 30 mcg/kg, quatro doses. Apresentou ganho de peso, pigmentação cutânea, flush malar, fraqueza, estrias, aumento de pelos e acne. Observadas flutuações cíclicas da glicemia, níveis pressóricos e calemia. Ressonância magnética de sela turca normal. Tomografia computadorizada multislice com alterações inespecíficas em timo; cintilografia com octreotide revelou intensa fixação do radiotraçador. Submetido à timentomia subtotal (25/06/08); exames anátomo-patológico e imunoistoquímico confirmaram tumor carcinóide de timo produtor de ACTH. A criança apresentou normalização dos aspectos clínicos. Dosagens laboratoriais em 02/07/08 (ACTH = 19 pg/mL; cortisol basal = 4,52 mg/dL). **Comentários:** Trata-se de um quadro de Síndrome de Cushing com sintomatologia progressiva mas intensa com resolução completa após ressecção do foco produtor de ACTH.

P19**ESTATURA FINAL DE PACIENTES COM HIPERPLASIA CONGÊNITA DE SUPRARRENAL**

Kohara SK, Boguszewski MCS, Pereira RM, Cat MNL, Lacerda Filho L, Nesi-França S, Sandrini Neto R

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR).

Objetivos: Avaliar o padrão de crescimento e a estatura final (EF) de pacientes com a forma clássica de hiperplasia congênita de suprarenais por deficiência da 21-hidroxilase (HCSR) e correlacionar a EF atingida com o tratamento utilizado e com as condições socioeconômicas e socioculturais. **Métodos:** Estudo retrospectivo de 42 pacientes com forma clássica de HCSR que atingiram EF. Desses, 18 pacientes (um menino) eram portadores da forma perdedora de sal (PS) e 24 (11 meninos) da forma virilizante simples (VS). **Resultados:** A idade de início de tratamento foi menor no grupo PS do que no grupo VS (1 *versus* 63 meses, $p < 0,01$). A EF foi 151,7 cm nas meninas e 160,9 cm nos meninos. Os pacientes com forma VS tiveram menor escore Z da EF (zEF) que os PS (-2,17 *versus* -1,50, $p = 0,04$). O zEF foi menor que o escore Z da estatura-alvo (zEA) tanto no grupo PS ($p = 0,01$) como no grupo VS ($p = 0,008$). Foram divididos em: Grupo A (pacientes que atingiram a estatura-alvo e estatura > percentil 3) e Grupo B (se não foram atingidos algum desses parâmetros). O Grupo A apresentou: menor idade de início de tratamento, maior tempo de seguimento, melhor estatura final corrigida (zEF-zEA), a maioria foi tratada com hidrocortisona, tinha boa aderência ao tratamento e boa renda familiar. **Conclusões:** Os pacientes avaliados ficaram com EF abaixo do seu potencial genético. O tratamento com hidrocortisona, o diagnóstico precoce com menor idade óssea inicial e a boa aderência ao tratamento contribuem para uma melhor estatura final.

P20**HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA COM MANIFESTAÇÃO CRÔNICA DE INSUFICIÊNCIA ADRENAL: IMPORTÂNCIA DA DOSE TERAPÊUTICA IDEAL DO CORTICOIDE**

Schuler TA, Santana B, Bezerra IH, Moura E, Mendes AC, Gomes B, Araújo J, Arruda MJ

Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE).

Introdução: A hiperplasia adrenal congênita (HAC) compreende um conjunto de doenças autossômico-recessivas decorrentes da deficiência de uma das enzimas da esteroidogênese e consequente acúmulo de um precursor esteroide. Na forma clássica, o quadro clínico pode ser de ambiguidade genital e perda salina; na forma não clássica, de manifestações de puberdade precoce. É a causa mais frequente de insuficiência adrenal primária na infância. **Descrição do caso:** R.S.M., masculino, sete anos e nove meses, portador de HAC por deficiência da 21-OH, diagnosticada desde o primeiro mês de vida, em uso de corticoterapia (dose subterapêutica), encaminhado ao Hospital das Clínicas de Pernambuco com história de aumento de pigmentação da pele, percebido há nove meses. Ao exame, apresentava hiperpigmentação areolar e gengival, além de escurcimento da pele do corpo Tanner - GIP3. Exames complementares: ACTH: 987 (VN: 0,0-46,0), 17-OHP elevada, cortisol e testosterona normais. RNM de hipófise: área arredondada, de contornos regulares no lado D da hipófise, medindo 0,3 x 0,3 cm, sem desvio da haste, sugestivo de microadenoma. **Comentários:** O maior desafio no tratamento da HAC consiste em encontrar a dose ideal sem causar hipercortisolismo ou manutenção da insuficiência adrenal. Na insuficiência adrenal crônica, pode ocorrer hiperpigmentação cutânea, secundária ao aumento da secreção de ACTH pela hipófise e simultâneo aumento da atividade do MSH sobre os melanócitos. Um fator de confusão no caso apresentado foi o achado de um microadenoma hipofisário. A melhora clínica e laboratorial com o ajuste da dose do corticoide nos permitiu afastar a hipótese diagnóstica de adenoma produtor de ACTH.

P21**SÍNDROME DE CUSHING EXÓGENO SECUNDÁRIO À SÍNDROME DE MUNCHAUSEN: RELATO DE CASO E UM ALERTA**

Esquiaveto-Aun AM, Guerra-Junior G, Belangero VMS, D'Souza-Li L, Baptista MTM, Lemos-Marini SHV

Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Glicocorticoides (GC) são drogas amplamente utilizadas na faixa etária pediátrica. Na maioria das vezes seu uso inadvertido leva a quadros de Síndrome de Cushing (SC) com ou sem sinais de insuficiência adrenal (IA). Relatamos aqui o caso de uma menina de cinco anos, encaminhada aos 1,3 anos para avaliação de fâcies cushingoide. Nascida eutrófica a termo após gestação sem intercorrências. Aos seis meses de idade iniciou uso diário de pomada de dexametasona por dermatite atópica, associada eventualmente ao uso oral de prednisona. Aos oito meses de idade ficou internada em outro serviço para avaliação de picos hipertensivos. Apresentava ultrassom de adrenais normal e dosagem de cortisol sérico < 0,1 mcg/dL (5 a 25). Orientado suspender uso de GC. Ao primeiro exame em nosso serviço apresentava baixa estatura (71,5 cm = -2,69 SDS), peso: 9,6 kg (-0,7 SDS) e IMC 18,8 (+1,5 SDS), fâcies de lua cheia, hipertricose e giba dorsal. Dosagem de cortisol de 0,16 mcg/dL, ACTH: 11,5 pg/mL (até 46) e SDHEA < 15 mcg/dL. Embora a família tenha recebido orientações quanto ao risco de IA e negava uso de GC, a criança permaneceu com níveis indetectáveis de cortisol e posteriormente também de ACTH. Realizado teste de estímulo com ACTH, que mostrou supressão do eixo HHA. Certa consulta, na presença do pai, ele confirmou fazer uso contínuo de betametasona oral e negava administrá-la à criança. A persistência de quadro clínico e laboratorial de SC exógeno

frente à constante negativa da família (tanto na administração como no acesso da criança à droga) nos fez suspeitar do diagnóstico de Síndrome de Munchausen, sendo acionado serviço social para intervenção e monitoramento. O fácil acesso aos GC e seu uso abusivo torna muito frequente o diagnóstico de SC exógeno. Os profissionais que prescrevem GC devem ser cautelosos quanto à real necessidade do seu uso e orientar a família quanto aos efeitos adversos de seu uso indiscriminado. O contexto social e familiar no qual a criança está inserida também deve ser levado em consideração. Uma criança doente em uma família negligente a torna alvo fácil de abuso infantil, que no cenário médico chamamos Síndrome de Munchausen.

P22**SÍNDROME DE CUSHING GRAVE EM LACTENTE SECUNDÁRIA AO USO DE CORTICOIDE TÓPICO: RELATO DE CASO**

Santana B, Bezerra IH, Moura E, Schuler TA, Arruda MJ, Mendes AC, Gomes B, Araújo J

Hospital de Clínicas, Universidade Federal de Pernambuco (UFPE).

Introdução: A síndrome de Cushing resulta da exposição crônica a níveis elevados de glicocorticoides endógenos ou exógenos. O uso tópico prolongado de glicocorticoides tem incomumente manifestações sistêmicas, sendo frequentes as complicações locais, como atrofia epidérmica, hiperpigmentação e telangiectasias. **Descrição do caso:** J.L.G.F., um ano e dois meses, masculino, referido à Endocrinologia Pediátrica do Hospital das Clínicas de Pernambuco para avaliação de ganho ponderal excessivo desde dois meses, associado a declínio na curva de crescimento. Evoluiu com DNPM normal, alimentação adequada, sem relato de doenças e negava uso de quaisquer medicamentos orais ou tópicos. Ao exame, obesidade extrema, pletora facial, fâcies cushingoide, estatura abaixo do percentil 3, peso acima do percentil 95, telangiectasias em região inguinal, equimoses em membros inferiores e hipertensão arterial leve. Os exames laboratoriais não evidenciaram anormalidades nos níveis de ACTH, cortisol urinário ou sob supressão com dexametasona. Ultrassonografia adrenal e tomografia de tórax e abdômen normais. Após extensivo inquérito familiar, a mãe relatou que o lactente usava pomada para assaduras desde o primeiro mês de vida, a cada troca de fraldas e ao dormir, sendo constatado que se tratava de corticoide (betametasona). A suspensão da medicação resultou em melhora evidente do quadro clínico. **Comentários:** A frequência dos efeitos sistêmicos é aumentada em recém-natos e lactentes, pela menor superfície corpórea e pela maior absorção cutânea. O diagnóstico pode ser sugerido pelo ganho ponderal aumentado, associado a crescimento deficiente, além dos sinais característicos da síndrome de Cushing. Devemos estar atentos ao uso de medicamentos tópicos nesses pacientes, pois frequentemente são desvalorizados pelos pais.

P23**DESCRIÇÃO DE 29 PACIENTES COM ADS OVOTESTICULAR ACOMPANHADOS NO INSTITUTO DA CRIANÇA DO HC-FMUSP**

Ferrari CG, Steinmetz L, Maselli RM, Menezes Filho HC, Ditchkeneian V, Manna TD, Kanashiro LC, Setian N, Kuperman H, Damiani D

Instituto da Criança da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivo: descrever as características clínicas, citogenéticas, hormonais e histológicas de 29 pacientes com diagnóstico de anomalias de diferenciação sexual (ADS) ovotesticular, acompanhados no Instituto da Criança, HC-FMUSP. **Métodos:** análise retrospectiva de prontuários. **Resultados:** A média de idade dos pacientes na primeira consulta em nosso serviço foi de três anos e nove meses. Em 26 pacientes (93%), a queixa principal foi de ambiguidade genital. O cariótipo mais comumente encontrado foi 46, XX (57%), em 7% foi encontrado 46, XY e 36% foram mosaicismos. A média

de resposta de testosterona ao teste com gonadotrofina coriônica humana (hCG) foi de 241,7 ng/dL. O achado histopatológico de ovotestis foi de 83%, sendo 52% unilateral e 31% bilateral. A associação de ovário e ovotestis em um mesmo indivíduo correspondeu a 31% e de ovotestis com testículo foi de 17%. O sexo de criação foi feminino em 62% dos casos. **Conclusões:** A ADS ovotesticular é uma entidade rara, caracterizada pelo achado histológico de tecido ovariano e testicular em um mesmo indivíduo. As características dos pacientes apresentados neste estudo estão de acordo com os achados da literatura. Como não existem características clínicas que diferenciem esses pacientes de outros com ADS, é importante lembrarmos desse diagnóstico frente a um paciente com ambiguidade genital.

P24

SÍNDROME DE DOWN E ANOMALIAS DE DIFERENCIAÇÃO SEXUAL, UMA COMBINAÇÃO INCOMUM: RELATO DE QUATRO CASOS

Steinmetz L, Maselli RM, Ferrari CG, Manna TD, Kanashiro LC, Ditchkeneian V, Setian N, Kuperman H, Menezes Filho HC, Damiani D

Instituto da Criança da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: A Síndrome de Down (SD) é uma das cromossomopatias mais frequentes, mas sua associação com anomalias de diferenciação sexual (ADS) é rara. Descreveremos quatro casos de SD associados à ADS, acompanhados no ICR-HCFMUSP. **Descrição dos casos:** 1º Caso: paciente, 22 dias, sem definição do sexo de criação. EF: falo 2,5 cm, gônadas não palpáveis, uretra perineal. Testosterona = 332 ng/dL com um mês de vida, ultrassom pélvico: presença de útero. Cariótipo 47, XY, + 21. Biópsia: testículo com gonadoblastoma à esquerda e streak à direita, levando ao diagnóstico de Disgenesia Gonadal Mista. A criança foi criada no sexo feminino e realizou gonadectomia. 2º Caso: Paciente masculino, sete anos e dois meses. EF: falo 3 cm, uretra na base do falo, gônadas não palpáveis. Teste do hCG sem resposta, sem aumento de precursores. Cariótipo 46, XY, t (21q 21q). Hipótese: Disgenesia Gonadal Parcial. 3º Caso: Paciente de um ano e um mês, fenótipo masculino, cariótipo 47, XX, + 21, boa resposta ao teste de hCG, ausência de derivados müllerianos, pesquisa de SRY positiva. Biópsia: tecido testicular bilateralmente. Diagnóstico: Homem XX. 4º Caso: Paciente com cinco anos e um mês, sexo masculino, operado aos quatro anos por criptorquidia à direita. EF: falo 1 cm, uretra tópica, gônadas palpáveis. Sem resposta ao teste do hCG. Cariótipo 47, XY, + 21. Hipótese: Disgenesia Gonadal Parcial. **Comentários:** Apesar da raridade, nos casos de SD é importante a avaliação da função gonadal, pois isso pode desvendar casos de ADS que, se não diagnosticados, podem significar problemas no futuro.

P25

IMPACTO DA CONVENÇÃO SOBRE DIREITOS DA CRIANÇA EM FACE DO DIAGNÓSTICO DE DDS

Lima IMO, Canguçu AK, Lago R, Matos LO, Nunes C, Fraser RT, Soares I, Toralles MB, Dorea K

Universidade Católica de Salvador (UCSAL); Universidade Federal da Bahia (UFBA).

Objetivo: Analisar o Impacto da Convenção sobre Direitos da Criança em face do diagnóstico de DDS. **Métodos:** Acompanhou-se, durante cinco anos, um grupo de familiares de 38 crianças com diagnóstico de hiperplasia adrenal congênita em tratamento em serviço especial. Entrevistadas sobre os procedimentos para garantir a medicação dos filhos, a Equipe Multidisciplinar diligenciou, através dos Conselhos Tutelares, do Ministério Público, das Secretarias Municipais e da Secretaria Estadual de Saúde, conforme a circunstância, um procedimento eficaz para viabilizar o acesso contínuo à medicação. Foi analisada a resolutividade do trabalho

multidisciplinar a partir da observância dos direitos da criança nos termos da norma nacional e dos princípios do melhor interesse da criança, da não discriminação e da exigibilidade dos direitos. **Resultados:** Constatou-se que a assimilação dos Princípios da Convenção sobre Direitos da Criança para garantir a sistemática obtenção da medicação e para realização de procedimentos especiais em relação às crianças residentes nos municípios do interior do Estado permitiu maior celeridade à dinâmica até então observada e promoveu o esforço dos familiares na formação de uma organização não governamental para garantia do direito à saúde assegurada na legislação nacional e internacional. **Conclusões:** O impacto da Convenção sobre Direitos da Criança sobre os procedimentos da Equipe Multidisciplinar na garantia do tratamento medicamentoso de crianças com DDS foi constatado em 88% dos casos. Compreende-se, assim, que a integração de esforços da Equipe deve estar plasmada nos princípios dos direitos da criança.

P26

A VOZ DOS JOVENS COM DIAGNÓSTICO DE DESORDENS DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL: ALERTA SOBRE DIREITO DA CRIANÇA À INFORMAÇÃO NA FAMÍLIA

Lima MI, Lago R, Oliveira L, Nunes C, Fraser R, Soares I, Canguçu AK, Dorea KV, Toralles MB

Universidade Católica de Salvador (UCSAL), Universidade Federal da Bahia (UFBA).

Objetivo: Analisar o direito à informação das crianças sobre o diagnóstico de Desordens do Desenvolvimento Sexual (DDS) em família. **Métodos:** Foram selecionados 20 jovens adultos entre 18 e 25 anos com o diagnóstico de DDS e inscritos desde a infância no Serviço de Genética da UFBA. A seleção observou os critérios etário, étnico, de escolaridade, diagnósticos diferenciados e origem urbana. Formulado o roteiro, foram realizadas entrevistas individuais e grupos focais, observando-se os princípios éticos. **Resultados:** Os entrevistados inicialmente negaram qualquer dificuldade, mas expressaram suas inquietudes na dinâmica de aproximação: insegurança, conflitos psicossociais e ignorância sobre DDS, embora saibam que têm “algum problema”. Apenas um rapaz sabia falar do diagnóstico enquanto os demais sabem ter nascido “com essa situação”. Os relatos convergem para a conclusão de que, apesar da atuação da equipe, observaram-se dificuldades de absorver as mensagens transmitidas pela equipe multidisciplinar devido a limitações psicossociais e culturais das famílias. **Conclusões:** A Endocrinologia Pediátrica é recente, mas deverá observar, para a sua consolidação no objetivo da saúde integral da criança, a necessária plasticidade para agregar, além dos profissionais do Direito, do Serviço Social, da Psicologia, da Psiquiatria, dos Geneticistas e dos Cirurgiões, os familiares da criança de modo que o processo de informação seja gradativo e capaz de garantir o direito da criança à informação, dando voz a jovens mais saudáveis. A família, portanto, é decisiva na garantia do direito e precisa do suporte da Equipe Multiprofissional.

P27

REVELAÇÃO DIAGNÓSTICA DA SÍNDROME DE INSENSIBILIDADE ANDROGÊNICA COMPLETA

Nunes C, Silva VC, Queiroz CC, Melo R, Fonseca S, Canguçu AK, Toralles MB
Universidade Federal da Bahia (UFBA).

A revelação diagnóstica é uma das questões mais complexas no âmbito da bioética. **Objetivo:** Avaliar as consequências psicossociais dessa revelação nos casos de Insensibilidade Androgênica Completa, sob a visão dos médicos responsáveis pela assistência em um serviço de Genética de um Hospital Universitário. **Métodos:** Foi entrevistada, individualmente, a equipe médica que atende pacientes com anomalias do desenvolvimento sexual, por dois psicólogos. **Resultados:** Os médicos entrevistados reconhecem que inevitavelmente a revelação abala a identidade sexual da

portadora de SIAC, e que o impacto gerado depende de fatores intrínsecos à criação familiar e à relação com a equipe de saúde. **Conclusões:** A revelação deve ser de forma gradativa, respeitando a demanda da paciente e de seus familiares, em um diálogo aberto, planejado e individualizado, visando a promover o exercício da autonomia da paciente.

P28

SÍNDROME DE TURNER E PUBARCA ESPONTÂNEA

Cupolillo R, Vizzoni G, Tonacoli J, Rocha BS, Furtado VJ, Luz EA, Coelho SCS, Guimarães MM

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

Objetivo: Avaliar a prevalência de pubarca espontânea em um grupo de pacientes com Síndrome de Turner e disgenesia gonadal. **Métodos:** Estudo retrospectivo histórico, no qual foram levantados dados de prontuários de pacientes com Síndrome de Turner e diagnóstico firmado através de cariótipo. Foram excluídos os prontuários de pacientes impúberes, com desenvolvimento puberal espontâneo ou que não apresentavam os dados adequados. Foram anotados os cariótipos e a idade de ocorrência da pubarca. **Resultados:** 38 prontuários apresentavam os dados necessários. Os cariótipos apresentados foram 18 (47,4%) monossomia, 17 (44,7%) mosaico e 3 (7,9%) alteração estrutural do X. Vinte (52,6%) não desenvolveram pubarca espontaneamente e 18 (47,4%) a desenvolveram quando induzida a puberdade. A partir da distribuição pelos cariótipos, observou-se que desenvolveram pubarca espontaneamente 18,4% das monossomias e 26,3% dos mosaicos enquanto aquelas que não desenvolveram foram 28,9% das monossomias e 18,4% dos mosaicos. Considerando a idade da pubarca, esta ocorreu na idade média de 10,6 e 7,2 anos, tendo ocorrido em dois pacientes em idade precoce (5,1 e 7,2 anos) e tardia em um paciente aos 14,9 anos. **Conclusões:** É alta a prevalência de meninas com Síndrome de Turner que não desenvolvem pubarca espontaneamente.

P29

EVOLUÇÃO DO DIAGNÓSTICO CITOGENÉTICO DA SÍNDROME DE TURNER: 260 CASOS EM 39 ANOS

Barros BA, Maciel-Guerra AT, De Mello MP, Carvalho AB, Víguetti-Campos N, Assumpção JG, Marques-De-Faria AP, Lemos-Marini SHV, Guerra-Junior G
Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Introdução: Nos últimos 15 a 20 anos, novos conhecimentos tanto no diagnóstico quanto na terapêutica da síndrome de Turner (ST) modificaram a visão esterotipada e o prognóstico desta síndrome. **Objetivo:** Avaliar a evolução do diagnóstico citogenético da ST no Laboratório de Citogenética Humana da Unicamp entre 1970 e 2008. **Métodos:** Foram avaliados todos os cariótipos realizados a partir de cultura de linfócitos de sangue periférico colhidos nesse período em relação a: resultado do cariótipo, ano da realização do exame, número de metáfases analisadas e resultado do estudo molecular das sequências de cromossomo Y. Os resultados dos cariótipos foram divididos em quatro grupos: 45,X; mosaicismos sem aberração estrutural de cromossomos sexuais e sem cromossomo Y; aberrações estruturais de cromossomos sexuais com ou sem mosaicismos; e mosaicismos com cromossomo Y íntegro. **Resultados:** Dentre os 260 casos, predominaram os cariótipos 45,X (108), seguidos das aberrações estruturais (88) e mosaicos (58 casos). Com o passar dos anos, em associação à análise cromossômica com bandas e ao aumento do número de metáfases analisadas, houve diminuição dos casos 45,X e aumento das aberrações estruturais. O estudo dos marcadores moleculares do cromossomo Y foi realizado em 96 casos e foi positivo em dez. **Conclusões:** Observou-se incremento na qualidade da avaliação citogenética dos casos de ST no decorrer dos 39 anos.

P30

ASPECTOS CRÍTICOS DO ENCAMINHAMENTO DE PACIENTES COM SUSPEITA CLÍNICA DE SÍNDROME DE TURNER A UM SERVIÇO UNIVERSITÁRIO DE REFERÊNCIA

Carvalho AB, Guerra-Junior G, Lemos-Marini SHV, Baptista MTM, D'Souza-Li L, Maciel-Guerra AT

Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Objetivo: analisar uma ampla casuística de pacientes com Síndrome de Turner (ST) e a forma do encaminhamento de pacientes com essa suspeita clínica. **Métodos:** Foram analisadas 425 pacientes do sexo feminino ao Grupo Interdisciplinar de Estudos da Determinação e Diferenciação do Sexo da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp para investigação de ST entre janeiro de 1989 e outubro de 2006. Avaliaram-se os seguintes dados: constituição cromossômica, idade, estatura (em escore Z) e estadiopuberal, especialidade do médico que encaminhou. Foi feita análise descritiva, comparação de pacientes com e sem ST e das pacientes com ST de acordo com a especialidade médica, além de análise de correlação entre estatura e idade ao diagnóstico. **Resultados:** O diagnóstico de ST foi feito em 36,9% dos casos. A média de idade ao diagnóstico da ST foi 12,01 anos, o escore Z da estatura -3,09 e havia atraso puberal em 71,4% das 63 pacientes com mais de 13 anos. Os médicos pediatras foram os que mais encaminharam pacientes com suspeita de ST. As pacientes com ST apresentavam maior déficit na estatura e maior frequência de atraso puberal. Foi encontrada correlação linear negativa significativa entre a idade ao diagnóstico e a estatura no total de pacientes com ST. **Conclusões:** O presente trabalho mostrou alta frequência de casos de ST em serviço de referência, porém com diagnóstico ainda tardio na maioria dos casos. É necessário, portanto, divulgar entre pediatras e não pediatras os conhecimentos necessários ao encaminhamento e diagnóstico precoce da ST.

P31

ANOMALIAS CARDIOVASCULARES E URINÁRIAS ASSOCIADAS À SÍNDROME DE TURNER: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOZE

Carvalho AB, Guerra-Junior G, Lemos-Marini SHV, Baptista MTM, D'souza-Li L, Maciel-Guerra AT

Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Objetivo: Avaliar frequência e tipo de anomalias cardiovasculares (CV) e de sistema urinário observadas em ampla casuística de pacientes com síndrome de Turner (ST) e verificar a parcela dessas anomalias que só foram detectadas após o diagnóstico. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo de 130 pacientes com ST diagnosticadas entre 1989 e 2006 no ambulatório do Grupo Interdisciplinar de Estudos da Determinação e Diferenciação do Sexo e acompanhadas por pelo menos um ano no ambulatório de Endocrinologia Pediátrica, ambos do Hospital de Clínicas da Unicamp. **Resultados:** 25,6% das pacientes que realizaram ecocardiograma apresentavam anomalias CV, sendo insuficiência mitral, válvula aórtica bicúspide e coarctação da aorta as mais comuns. Anomalias renais e de vias urinárias foram encontradas em 29,3% das pacientes que realizaram ultrassonografia, sendo mais frequentes a dilatação e a duplicação do sistema coletor e rim em ferradura. Apenas 7/31 (22,6%) das pacientes tinham diagnóstico de anomalia CV e 7/36 (19,4%) de anomalia do sistema urinário antes do diagnóstico de ST. **Conclusões:** A frequência de anomalias CV e de sistema urinário foi semelhante à frequência relatada em outros estudos e, na maioria dos casos, foram detectadas em avaliações de rotina que se seguem ao diagnóstico da ST. A detecção precoce das anomalias associadas depende, portanto, do diagnóstico precoce dessa síndrome. Nesse sentido, o pediatra tem um papel fundamental, uma vez que a manifestação mais frequente da ST é a deficiência de crescimento.

P32**DERRAME PERICÁRDICO EM CRIANÇA: UMA FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO DE HIPOTIREOIDISMO ADQUIRIDO**

Silva PSL, Lau ARRC, D'Alessandro DSM, Habermann CE, Weinmann KS
Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo.

Introdução: Derrame pericárdico é uma complicação frequente em adultos com mixedema, entretanto, é raramente descrito em crianças. Excluindo neonatos e crianças com Síndrome de Down, há poucos relatos de derrame pericárdico sintomático ou tamponamento cardíaco como complicação de hipotireoidismo. **Descrição do caso:** Menina de 11 anos, peso 38 kg (p25), estatura 132 cm (p 2,5) com história de edema palpebral progressivo, fadiga e dispnéia aos esforços há três meses. À admissão queixava-se de dor retroesternal moderada há um dia. Sem história familiar de doença tireoidiana. O exame físico mostrava pulso de 52 bpm, pele seca e áspera, edema facial e de membros inferiores. A tireoide não era palpável. Ausculta cardíaca com bulhas hipofonéticas. Estadio puberal M4 P4. Exames laboratoriais: Leucócitos 6700/mm³, VHS 3 mm/h, PCR 0,3 mg/dL, CK 784 U/L, CKMB 9 U/L, DHL 287 U/L, ALT 189 U/L e AST 116/L. Raio X do tórax apresentava cardiomegalia sem congestão pulmonar. ECG mostrou bradicardia sinusal e complexos de baixa voltagem. Ecocardiograma revelou derrame pericárdico com volume de 400 mL sem anormalidades anatômicas ou sinais de tamponamento. Após investigação laboratorial, foi diagnosticado hipotireoidismo por tireoidite autoimune com os seguintes resultados: TSH > 75 uI U/mL; T4L 0,3 ng/dL, T3 40 ng/dL; anticorpo antitireoglobulina 513 UI/mL e anticorpo antiperoxidase > 1000 UI/mL. Ultrassom de tireoide normal. Idade óssea de dez anos. Realizada terapêutica com levotiroxina. Com a reposição hormonal, a condição da paciente melhorou rapidamente e o derrame pericárdico mostrou-se indetectável ao eco após seis semanas. **Comentários:** Hipotireoidismo deve ser considerado no diagnóstico diferencial de derrame pericárdico.

P33**HIPOTIREOIDISMO SUBCLÍNICO NA FAIXA ETÁRIA PEDIÁTRICA**

Oliveira KM, Garcia F, Siviero-Miachon AA, Spinola-Castro AM
Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

O hipotireoidismo subclínico caracteriza-se por níveis elevados de TSH e normais de T4 livre. Pode representar o início da deterioração progressiva da tireoide, entretanto, a função tireoideana pode permanecer inalterada ou mesmo normalizar. O tratamento é controverso, devendo ser baseado na avaliação clínica. **Objetivo:** Avaliar aspectos clínicos e evolução laboratorial dos pacientes com hipotireoidismo subclínico. **Métodos:** Estudamos retrospectivamente 36 pacientes do Ambulatório de Endocrinologia Pediátrica de 1996 a 2008. O diagnóstico foi feito por dosagens de TSH e T4 livre. Também foi realizada dosagem de anticorpos e ultrassonografia de tireoide. **Resultados:** Dentre os estudados, 36,1% (n = 13) eram do sexo masculino e 63,8% (n = 23) feminino, 27,7% (n = 10) púberes e 72,2% (n = 26) impúberes, idade de 4 a 19 anos, mediana de 11,5 anos. O antecedente familiar positivo estava presente em 36,1% (n = 13) dos casos, anticorpos antiperoxidase positivos em 58,3% (n = 21) dos casos, alteração ultrassonográfica compatível com Tireoidite de Hashimoto em 66,6% (n = 24) dos pacientes. Ao diagnóstico, 27,7% (n = 10) apresentavam baixa estatura, 27,7% (n = 10) bócio, 13,8% (n = 5) obesidade, 8% (n = 3) Síndrome de Down, 2% (n = 1) Síndrome de Turner e 8% (n = 3) diabetes melito tipo 1. Em 80,5% (n = 29) dos casos os valores iniciais de TSH estavam entre 5 e 10 mUI/mL e em 19,4% (n = 7) com TSH maior de 10 mUI/mL. A medicação não foi introduzida em 33,3% (n = 12) dos estudados, pois em 27,7% (n = 10) houve normalização do TSH após sete meses a quatro anos de seguimento e nos demais 5,6% (n = 2), não houve indicação clínica de tratamento. **Conclusões:** O hipotireoidis-

mo subclínico pode representar alteração transitória ou doença tireoideana, devendo-se instituir terapia individualizada conforme o caso.

P34**HIPOTIREOIDISMO NEONATAL SECUNDÁRIO À SÍNDROME NEFRÓTICA CONGÊNITA TIPO FINLANDÊS: RELATO DE CASO**

Campos N, Maciel R, Bezerra AC, Cruz C, Castro LC, Bittencourt V
Universidade de Brasília (UnB), Santa Casa de Porto Alegre.

Introdução: A síndrome nefrótica congênita (SNC) é uma nefropatia rara e grave, sendo o tipo finlandês sua forma mais frequente. Apresenta herança autossômica recessiva e caracteriza-se por proteinúria maciça desde o período fetal. Hipoalbuminemia, edema e hiperlipidemia manifestam-se desde o nascimento até o terceiro mês de vida. A perda urinária de hormônios tireoideanos leva, frequentemente, ao hipotireoidismo precoce. **Descrição do caso:** RN, 19 dias de vida, sexo feminino, filha de pais consanguíneos, saudáveis, nascida a termo, peso 2.445 g, comprimento 44 cm. Teve um irmão com SNC tipo finlandês, confirmada por biópsia renal, falecido aos 26 dias de vida. Aos dois dias de vida, a menor apresentou edema e exames laboratoriais mostraram proteinúria (+++), hipoalbuminemia (1,8 g/dL, VR: 3,4-4,8) e hipercolesterolemia (331 mg/dL). Evoluiu com proteinúria maciça (433 mg/kg/dia); iniciado enalapril (0,2 mg/kg/dia) e reforçadas as medidas de suporte nutricional. Ganho médio de peso nos primeiros 15 dias: 42 g/dia (maior parte edema). Aos 15 dias de vida, exames mostravam albumina 1,3 g/dL, colesterol total 289mg/dL; triglicérides 144 mg/dL; ureia 24 mg/dL, creatinina 0,02 mg/dL, T4: 1,7 mcg/dL (VR: 7,3-15), T4livre: 0,6 ng/dL (VR: 0,7-1,8), TSH 4,51 mcUI/mL (VR: 0,8-6,3), TBG 5,4 mg/L (VR: 13,6-27,2). Iniciou-se levotiroxina (10 mcg/kg/dia). A paciente apresenta desenvolvimento neuropsicomotor adequado para a faixa etária. **Comentários:** O tratamento definitivo da SNC tipo finlandês é o transplante renal, realizado quando a criança adquire peso e estatura adequados. Como, geralmente, a evolução para o hipotireoidismo é precoce, a avaliação da função tireoideana deve ser iniciada já na primeira semana de vida para que o tratamento seja iniciado oportunamente, evitando-se, assim, mais comorbidades a esses pacientes.

P35**BÓCIO, HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO E TESTE DO PEZINHO NORMAL**

Ribeiro KA, Ferreira BP, Gonçalves MK, Silva LC, Sato LM, Borges MF
Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM).

Recém-nascidos com bócio geralmente são portadores de disormoniogênese, grupo heterogêneo de defeitos de síntese dos hormônios tireoideanos responsável por 15% dos casos de hipotireoidismo congênito. Reportamos o caso de uma criança encaminhada da cidade de origem ao serviço de Cirurgia Pediátrica devido à massa cervical, cuja investigação resultou no diagnóstico de disormoniogênese: G.S.S, sexo masculino, quatro dias, parto cesáreo, a termo, apgar 7/10, 3.270 g, antecedentes irrelevantes. Manifestava choro fraco, sugava bem, apresentava massa cervical desde o nascimento e o exame clínico normal exceto pela presença de bócio difuso, móvel, indolor, consistência fibroelástica. Exames: glicemia capilar: 97 mg/dL. TSH: 21,40 mUI/mL, (vr: 0,38 à 4,5) T4L: 0,99 ng/dL (vr: 0,8 à 2,5), anticorpo Anti-TG < 20 UI (vr < 20) e anti-TPO < 10 UI (vr < 10). Ultrassonografia: tireoide aumentada, heterogênea, lobo direito: 2,8 x 1,9 x 3,2 cm, lobo esquerdo: 1,0 x 0,8 x 1,7 cm, Istmo: 1,5 x 1,0 x 1,5 cm. Outros exames (CT e RNM) evidenciaram discreta deformação da traqueia. Foi prescrita levotiroxina (10 mg/Kg) e observada boa evolução psicomotora e regressão do bócio nos três meses seguintes. O teste do pezinho estava disponível em um mês e o TSH foi normal (5,2 mUI/mL). Trata-se de um caso raro, em que o bócio confundido com tumor cervical

chamou a atenção para o diagnóstico desde o nascimento, possibilitando tratamento precoce, pois o rastreamento neonatal não o indicaria. A definição etiológica é o próximo passo a seguir para a investigação dos defeitos de síntese que cursam com bócio como mutações nos genes: codificador da proteína transportadora de iodo (NIS); da peroxidase (TPO); do transportador da pendrina; da tireoglobulina e defeitos na reciclagem do iodo.

P36

RASTREAMENTO NEONATAL DO HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO (HC) EM UBERABA (MG) (1994-2007) E AVALIAÇÃO ETIOLÓGICA DOS AFETADOS

Ribeiro KA, Palhares HMC, Lara BHJ, Ferreira BP, Silva LC, Sato LM, Borges MF

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM).

Segundo protocolo do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (BH) a Secretaria de Saúde tem rastreado doenças congênitas, incluindo o hipotireoidismo, pelo teste do pezinho. **Objetivos:** reportar a incidência do HC e avaliar a etiologia dos casos já investigados. **Métodos:** até o quinto dia de vida, procede-se ao teste do pezinho com determinação do TSH. Caso exceda a 20,0 $\mu\text{UI/mL}$, são colhidas amostras sanguíneas para TSH, T4 livre, tireoglobulina e anticorpos anti-TPO e anti-TG e instituído tratamento com L-tiroxina (10 $\mu\text{g/Kg/dia}$). Valores entre 10 e 20,0 $\mu\text{UI/mL}$ são suspeitos e confirmados. Inicia-se o acompanhamento e entre três e quatro anos a medicação é suspensa para cintilografia e captação com ^{131}I , ultrassonografia e teste do perclorato. **Resultados:** entre 1994 e 2007 foram feitos 42.147 testes em 56.481 crianças (74,6%). Diagnosticaram-se 25 casos de HC (1:1685) 14 meninas e 11 meninos. A cintilografia (n = 9) demonstrou tireoide submandibular em um caso e, em dois, captação reduzida e tópica. A ultrassonografia (n = 16) confirmou tecido submandibular em um e hipoplásico e tópico em três casos. Desses, um menino tinha hipotireoidismo central por mutação na cadeia beta do TSH. Em 12 casos a tireoide foi tópica, volume aumentado (n = 5), ou normal (n = 7). O teste do perclorato (n = 9) foi positivo em dois, indicando defeito de organificação do iodo. Crianças com idade inferior a três anos ainda serão investigadas. **Conclusão:** a incidência de HC é maior nesta região e a disormoniogênese mais frequente, sendo necessários estudos moleculares para melhor definição etiológica.

P37

ASSOCIAÇÃO ENTRE CONCENTRAÇÃO SÉRICA DE HORMÔNIO TIREOESTIMULANTE (TSH) SÉRICO CONFIRMATÓRIO E DIFERENTES ETIOLOGIAS DE HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO

Hayashi K, Carvalho CFC, Lemos-Marini SHV, Santos CMT, Goto MMF, Guerra-Junior G, Baptista MTM, D'Souza-Li L

Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Resumo: O conhecimento dos pacientes com maiores riscos para desenvolver sequelas graves secundárias ao hipotireoidismo congênito (HC) baseado em dados de Triagem neonatal (TNN) é de extrema importância. **Objetivo:** Investigar se há diferenças nas concentrações séricas iniciais de TSH em crianças com HC de diferentes etiologias e seu tratamento ministrado. **Métodos:** Foram analisados valores de TSH (TNN e confirmatório), etiologia (cintilografia) e dose inicial e atual de levotiroxina, em pacientes atendidos no período de 1987 a 2006, no serviço com TSH na TNN > 5 $\mu\text{UI/mL}$. Foram divididos três grupos: pacientes com TSH confirmatório ≤ 20 $\mu\text{UI/mL}$, entre 21 e 49 $\mu\text{UI/mL}$ e ≥ 50 $\mu\text{UI/mL}$. **Resultados:** De 134 pacientes, 30 não realizaram cintilografia, sendo excluídos do estudo. Dos 104 pacientes, 40 (38,5%) apresentaram TSH ≤ 20 , 17 (16,3%) TSH de 21 a 49 e 47 (52%) TSH ≥ 50 . Do total de pacientes, dez (9,6%) tiveram diagnóstico de agenesia de tireoide, 20 (19,2%) de tireoide ectópica, 28 (26,9%) de disormoniogênese, 15 (14,5%) de tireoide hipoplásica

e 31 (29,8%) de cintilografia normal. Houve associação significativa entre valor do TSH confirmatório e etiologias do HC (p = 0,0001), com pacientes com agenesia apresentando TSH confirmatório superior a 50. O valor do TSH confirmatório não influenciou a dose inicial de tratamento (p = 0,157), enquanto a dose de levotiroxina atual foi diferente dependendo do diagnóstico (p = 0,005).

Conclusões: Pontos de corte mais baixos que o usual são necessários para a identificação de pacientes com HC. Pacientes com TSH confirmatório acima de 50 apresentaram mais frequentemente disgenesias graves da tireoide.

P38

APRESENTAÇÃO CLÍNICA DO HIPERTIREOIDISMO NA INFÂNCIA

Maranhão R, Lora RMG, Soares LL, Ramalho PP, Guimarães MM, Souza MAR, Beserra ICR

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

Objetivo: Avaliar a frequência dos sinais e sintomas de hipertireoidismo ao diagnóstico. **Métodos:** Estudo retrospectivo histórico, de revisão prontuários de crianças com hipertireoidismo acompanhadas em Serviço de Endocrinologia Pediátrica, no período de março de 1998 a janeiro de 2009. Foram avaliadas as variáveis: idade na primeira consulta médica, frequência dos sinais e sintomas de hipertireoidismo e o tempo do início dos sintomas até o diagnóstico. **Resultados:** Foram analisados 21 prontuários, 15 (71,4%) meninas e 6 (28,6%) meninos com idades entre 3 e 16,6 anos (9,87 \pm 3,75 anos). Quatro meninas eram < 6 anos (3,98 \pm 1,1 anos). Os sinais e sintomas mais frequentes foram bócio (80,9%), exoftalmia (71,4%), taquicardia (61,9%), tremor (47,6%), nervosismo (42,9%), perda de peso (33,3%), sudorese excessiva (28,6%) e perda de apetite (23,8%). Intolerância ao calor, diarreia e baixo rendimento escolar ocorreram em percentual semelhante (19%). Sete (33,3%) apresentavam a tríade característica (bócio, taquicardia e exoftalmia). Seis crianças apresentavam apenas um sinal ou sintoma (aumento do apetite, sopro cardíaco, extrassístoles, baixa estatura, aceleração do crescimento ou dor abdominal). A duração média do início dos sinais ou sintomas até o diagnóstico foi de 8,36 \pm 7,61 meses, variando de 1 a 24 meses (n = 14). **Conclusões:** A prevalência e a sintomatologia apresentadas foram semelhantes às descritas para adultos com hipertireoidismo. Aceleração de crescimento foi muito rara.

P39

CARCINOMA DE TIREOIDE NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA

Sousa GG, Koch LC, Guesser S, Simoni G, Linhares RMM, Cechinel E, Dantas GCD, Nascimento ML, Silva PCA

Hospital Infantil Joana de Gusmão, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC).

Introdução: O carcinoma de tireoide é o terceiro tumor sólido mais comum na infância e aproximadamente 10% de todos os casos de carcinoma de tireoide ocorrem em crianças e adolescentes. **Métodos:** Foram analisados retrospectivamente os prontuários de pacientes com diagnóstico de carcinoma de tireoide atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, de janeiro de 1997 a maio de 2008. As variáveis verificadas foram: idade ao diagnóstico, sexo, sintomas clínicos, tipo histológico, presença de metástases, tratamento cirúrgico e seguimento clínico. **Resultados:** Os 15 pacientes avaliados eram do sexo feminino, a idade ao diagnóstico variou de 7,4 a 17,9 anos (13,81 \pm 3,44). Os nódulos foram diagnosticados à palpação em 10 dos 15 pacientes, e em cinco deles, o diagnóstico foi feito ao ultrassom. Tireoidite autoimune estava presente em três pacientes. Tireoidectomia total foi a decisão terapêutica em todos os casos, com esvaziamento ganglionar cervical em sete pacientes. O exame anátomo patológico revelou carcinoma papilífero nas 15 pacientes, cinco do tipo variante folicular e um tipo variante de células altas. Oito pacientes apresentavam metástase para linfonodos cervicais, e um para o pulmão. A dose terapêutica variou de 100 a 200 mCi de ^{131}I . No

seguimento não ocorreu nenhuma recidiva ou evidência de persistência da doença. **Conclusões:** A tireoidectomia total, seguida de iodoterapia é preconizada pelo risco elevado de metástase e recorrência em câncer de tireoide. Nossa casuística reforça a importância de seguimento dessa patologia com protocolo clínico minucioso para que se alcance o critério de cura.

P40

RESISTÊNCIA HIPOFISÁRIA AO HORMÔNIO TIREOIDIANO NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO

Fabbri T, Siviero-Miachon AA, Garcia FE, Silva MRD, Spinola-Castro AM
Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

Introdução: A resistência hipofisária ao hormônio tireoidiano se caracteriza por níveis elevados de hormônios tireoidianos e TSH inapropriadamente normal ou elevado e clínica de hipertireoidismo. O fenótipo é variável, dependendo da severidade da mutação, da diversidade da resposta tecido-específica e de fatores não relacionados à mutação. **Objetivo:** Descrever um caso de resistência hipofisária ao hormônio tireoidiano, confirmado por estudo molecular, com quadro de baixo ganho ponderal e irritabilidade há seis meses. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 1,2 anos, nascida de parto cesáreo, a termo, peso = 3.150g (-0,51 dp), estatura = 50 cm (0,28 dp), mãe com hipertensão arterial controlada durante a gestação. Alimentação e desenvolvimento neuropsicomotor adequados. Exame físico: peso = 6895 g (-3,71 dp), estatura = 73 cm (-0,99 dp), irritada e taquicárdica, tireoide normopalpável, ausência de anormalidades fenotípicas. Laboratório: TSH = 3,50 mUI/mL (0,3-5,0); T4livre = 2,66 ng/dL (0,80-1,40); T4total = 20,3 ng/mL (7,2-15,6). Anticorpos antitireoidianos negativos e ultrassonografia da tireoide normal. Evolução: Iniciado tratamento com metimazol 5 mg/dia, com melhora do ganho de peso, da frequência cardíaca e irritabilidade, mas grande dificuldade de acerto de dose. Atualmente com três anos, em uso de metimazol há 2,5 anos, peso = 13,9 kg (+0,02 dp), estatura = 93 cm (-0,23 dp), assintomática. TSH = 3,25 mUI/mL e T4livre = 2,01 ng/dL. Estudo molecular: mutação no receptor de TSH. Resultado do sequenciamento: mudança de nucleotídeo: 1.243 CGC-GGC mudança de códon: R320G, Arginina por glicina na posição 320. Foram analisados os DNAs do pai, mãe e irmão sem serem encontradas mutações. **Conclusões:** A resistência hipofisária ao hormônio tireoidiano é rara, de difícil controle, com fenótipo variável. O déficit pondo-estatural deve ser um sinal de alerta, e o estudo molecular deve ser considerado nos casos suspeitos.

P41

TIREOIDITE DE HASHIMOTO NO CONTEXTO DAS POLIENDOCRINOPATIAS AUTOIMUNES: RELATO DE CASO

Azevedo AEBI, Moura VV

Hospital Universitário Julio Muller, Universidade Federal do Mato Grosso (UFMT).

Introdução: A Tireoidite de Hashimoto (TH) é uma doença autoimune considerada a principal causa hipotireoidismo adquirido em crianças e adolescentes, predominando em meninas (8:1). Pode estar associada a outras doenças autoimunes, como a Alopecia Areata (AA), cujos efeitos são contra antígenos dos folículos pilosos. A associação de duas ou mais desordens autoimunes órgão-específicas caracterizam as poliendocrinopatias autoimunes (APS). **Relato do caso:** M.E.G.A., seis anos, sexo feminino, proveniente de Cuiabá, iniciou há dois anos quadro de ressecamento da pele da região plantar, com fissuras. Após seis meses, apresentou AA multifocal, principalmente em couro cabeludo e membros inferiores, cansaço aos esforços, sonolência e frio exacerbado. Procurou atendimento médico, sem resolução. Em janeiro de 2009, procurou nosso serviço, constatando-se, além do quadro descrito acima, palidez cutânea, pele fria, hipotatividade e aumento difuso da tireoide. História familiar positiva para doenças tireoidianas autoimunes, em investigação. Na propedêutica en-

contramos: TSH > 100 uUI/mL; T4 livre < 0,4 ng/dL; Ac antimicrosomal 792 UI/mL; US revelou aumento difuso da tireoide, globosa, com ecotextura hipoecoica e heterogênea, sem nódulos visíveis com hiperfluxo e volume total de 7 cm³. Idade Óssea, AcTH, Cortisol e Ca++ livre normais. Diagnosticou-se TH associada a AA, introduzindo-se gradativamente Levotiroxina até 5 mcg/kg. **Comentários:** Segundo a classificação de Neufeld (1980), revisada por Betterle (2002), a associação de TH com AA, sem insuficiência adrenal, hipoparatiroidismo ou candidíase crônica, pertence, no contexto das APS, ao grupo 3, subtipo C. As APS têm largo espectro de apresentação, sendo que outras endocrinopatias órgão-específicas podem estar latentes, havendo uma necessidade de acompanhamento e reclassificação a longo prazo desses pacientes.

P42

NÓDULOS DE TIREOIDE: CORRELAÇÃO CLÍNICA E ULTRASSONOGRÁFICA

Torizon G, Kirche M, Soares A, Liberatore Junior R

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP).

Objetivo: A presença de nódulos de tireoide, muitas vezes sem manifestação clínica de doença tireoideana, é um achado bastante comum na população. O presente estudo buscou confrontar os achados da avaliação clínica ultrassonográfica no diagnóstico de nódulos tireoideanos em crianças. **Métodos:** Foram avaliadas 30 crianças de ambos os sexos com idade entre cinco e dez anos. Foi aplicado questionário com perguntas direcionadas aos sinais e sintomas de doenças tireoideanas. Todas foram submetidas a exame físico com ênfase ao exame clínico da tireoide, bem como à ultrassonografia da região cervical em busca de nódulos tireoideanos. O médico que aplicou o questionário não foi o mesmo que realizou o exame físico, ocorrendo o mesmo com o ultrassonografista. **Resultados:** Pelas respostas obtidas, nenhuma criança tinha indícios clínicos sugestivos de doença tireoideana. Ao exame físico, duas delas apresentaram aumento do tamanho da glândula à palpação. À ultrassonografia, quatro apresentavam cistos coloides, que não haviam sido detectados pela avaliação clínica. Nas outras 24 crianças, ambos os exames apresentaram-se sem alterações. Nenhum nódulo de tireoide foi encontrado em quaisquer dos dois métodos. **Conclusões:** Trata-se de estudo preliminar envolvendo casuística pequena, mas não houve diferença no número de achados diagnósticos para nódulo de tireoide entre os dois métodos, clínico e ultrassonográfico.

P43

ASPECTOS ULTRASSONOGRÁFICOS DA TIREOIDE EM CRIANÇAS COM ALTERAÇÃO DO TESTE DE TRIAGEM NEONATAL

Ferreira ML, Moreira VP, Menezes APA, Alves MC, Godinho AS, Matos DM, Santos EG, Guerra MHA, Ramalho RJR

Universidade Federal de Sergipe (UFS).

Objetivos: avaliar aspectos ultrassonográficos da tireoide em pacientes com alteração do teste de triagem neonatal para Hipotireoidismo Congênito em Sergipe; comparar os achados entre confirmados e não confirmados. **Métodos:** estudo descritivo transversal, com 56 lactentes. O ponto de corte para TSHneo foi 5,2 uU/mL. Realizou-se ultrassonografia na posição supina com pescoço hiperextendido. **Resultados:** Sexo feminino (50%). A média da idade na coleta do teste do pezinho foi 7,27 ± 4,65 dias, na admissão 61,57 ± 26,83 dias e na ultrassonografia 73,54 ± 29,11 dias. Mais de 50% dos lactentes eram assintomáticos. A média do TSHneo foi 10,26 ± 22,55 uU/mL, TSH sérico 6,72 ± 14,17 uU/mL, T4 livre 1,14 ± 0,21 ng/mL, T4 total 11,12 ± 2,75 ug/mL. Dimensões encontradas: transversal lobo direito (LD) 7,24 ± 1,31 mm, lobo esquerdo (LE) 7,04 ± 1,31 mm; longitudinal 13,69 ± 2,56 mm (LD), 13,24 ± 2,26 mm (LE); ântero-posterior 6,12 ± 1,20 mm (LD), 6,0 ± 1,24 mm (LE); volume 0,33 ± 0,15 cm³ (LD), 0,31 ± 0,14 cm³

(LE); volume total $0,64 \pm 0,28 \text{ cm}^3$. Alterações ultrassonográficas foram encontradas em 51,8%: hiperecogenicidade (10,7%); hipocogenicidade (12,5%), textura heterogênea (35,7%), volume reduzido (7,1%). Dos oito casos confirmados (14,3%), 62,5% apresentaram alterações: hiperecogenicidade (12,5%); hipocogenicidade (12,5%); textura heterogênea (25%), redução do diâmetro transversal (25%); volume reduzido (25%). Dos não confirmados (85,7%), 50% tiveram ultrassonografia alterada: hiperecogenicidade (20,8%); hipocogenicidade (25%); um nódulo hipocóico (LD) com volume $42,5 \text{ mm}^3$ (4,2%); um aspecto de fibrose (4,2%); textura heterogênea (75%), volume reduzido (8,3%). **Conclusões:** A ultrassonografia mostrou-se um exame não invasivo, seguro e útil para avaliar alterações da tireoide em lactentes com suspeita de Hipotireoidismo Congênito. Não houve agenesia ou ectopia. Dois casos confirmados apresentaram alterações sugestivas de hipoplasia. Entre confirmados e não confirmados, houve maior frequência de redução do volume tireoidiano no primeiro grupo ($p < 0,05$).

P44

HIPOTIREOIDISMO DIAGNOSTICADO AOS DOIS MESES DE IDADE COM TESTE DO PEZINHO NORMAL

Hegner CC, Lübe DOF, Almeida RF

Apae Vitória, Serviço de Referência em Triagem Neonatal do Espírito Santo.

Introdução: O hipotireoidismo adquirido na infância é bastante raro antes dos seis anos de idade, sendo a causa mais comum a Tireoidite de Hashimoto. Pode se manifestar com bócio, que é o aumento difuso ou nodular da glândula tireoide gerado pelo TSH, fatores de crescimento ou por anticorpos estimuladores do TSHR. **Descrição do caso:** L.O.C., dois meses, sexo feminino, macroglossia e bócio. Teste do pezinho coletado com quatro dias de vida (TSH: $4,05 \text{ mUI/mL}$). Solicitadas provas de função tireoidiana pela pediatra, TSH: $120,43 \text{ mUI/mL}$; T4L: $0,57 \text{ ng/dL}$ e Tireoglobulina: 980. Encaminhada para avaliação endocrinológica no Serviço de Triagem Neonatal. **Comentários:** Paciente com dois meses de vida apresentando macroglossia e bócio, exame neurológico normal. Sem história familiar de tireoidopatia ou uso de medicação à base de iodo na gestação. Provas de função tireoidianas maternas normais e anticorpos negativos. No Serviço de Triagem Neonatal foi solicitada reavaliação da mesma amostra do teste do pezinho: TSH: $2,63 \text{ mUI/mL}$. Repetidos exames séricos TSH: $74,83 \text{ mUI/mL}$, T4L: $0,91 \text{ ng/dL}$ e tireoglobulina: 1.066. Solicitados ATPO e Antitireoglobulina que vieram negativos e ao Ultrassom a tireoide se apresentava homogênea, sem nódulos, com volume de $2,87 \text{ cm}^3$ (média para meninas de dez anos e P97 para seis anos de idade). Iniciada reposição com levotiroxina 10 mcg/kg/dia . Nesse caso, não há indícios de processo autoimune. É possível que a lactente tenha um hipotireoidismo fetal, que foi compensado ao nascer pelo bócio. Será necessário prosseguir com propedêutica para elucidação diagnóstica.

P45

HIPOTIREOIDISMO: TIREOIDITE SUPURATIVA POR *ACTINOMYCES ISRAELLII*

Rabelo MPF, Rabelo CF

Clínica Privada, Fortaleza.

Descrição de um caso clínico de Tireoidite supurativa por *Actinomyces israelii* com hipotireoidismo secundário em uma criança de sete anos do sexo masculino. A infecção decorre particularmente após extrações dentárias e infecções nos pré-molares e molares. Manifesta-se como celulite aguda ou crônica, invadindo os tecidos moles a partir da boca sem respeitar as barreiras anatômicas, formando trajetos fistulosos externos que drenam grânulos de enxofre. A localização cervicofacial representa 60% dos casos; é frequente entre 30 e 60 anos, mas muito raro na infância. Criança com nódulo na

região cervical anterior com evolução há dois meses sem nenhuma outra queixa. Exame físico: nódulo firme (1 cm), indolor à palpação, aderente aos planos profundos e sem sinais flogísticos, sem febre ou adonopatia cervical anterior. Peso 30 kg (p90), altura 106 cm, função tireoidiana normal, USG com PAAF (tecido fibroso com células inflamatórias e poucas células foliculares). Indicação cirúrgica por rápido crescimento do nódulo com biópsia de congelação negativa para carcinoma e comprometimento de 60% da tireoide (nódulos). Foram retirados o lobo direito, o istmo, parte do lobo esquerdo e músculo pré-tireoidiano. Submetido a antibioticoterapia e após dois meses, iniciou-se tratamento com L-Tiroxina. Trata-se de um relato de caso raro de Tireoidite supurativa em criança, com invasão das estruturas adjacentes pelo *Actinomyces israelii*. Essa patologia deverá ser considerada no diagnóstico diferencial de processos inflamatórios agudos, subagudos ou crônicos, cutâneo ou de partes moles da face, cabeça ou pescoço.

P46

ACOMETIMENTO NEUROLÓGICO GRAVE EM PACIENTE COM CRESCIMENTO NORMAL E ELEVAÇÃO DO T3 SÉRICO: RELATO DE NOVA MUTAÇÃO DO GENE DO MCT8

Menezes Filho HC, Radonsky V, Marui S, Brust ES, Penha F, Manna TD, Kuperman H, Dichtchekian V, Setian N, Damiani D

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: O transportador 8 da monocarboxilase (MCT8), cujo gene localiza-se em Xq13.2, é um transportador específico das iodotironinas que permite seu transporte transmembrana e o acesso aos receptores nucleares. **Descrição do caso:** Menino avaliado aos 9 meses por atraso do DNPM, hipotonia generalizada, estrabismo convergente e malformação craniana. Nascido de parto normal, a termo, após gestação sem intercorrências, com peso = 3.096 g e comprimento = 51 cm . O paciente é filho de pais não consanguíneos, saudáveis, e possui dois irmãos saudáveis. Apesar do comprometimento neurológico, apresentava velocidade de crescimento normal (23 cm aos nove meses) com altura = 74 cm ($Z_s = +0,46$), e peso = 9 kg ($Z_s = -0,38$). Sua tireoide não era palpável. A avaliação laboratorial revelou elevação do T3 ($285,5 \text{ ng/dL}$; normal: 70-200), redução do T4 total ($3,4 \text{ µg/dL}$; normal: 6,4-13,3) e do T4 livre ($0,5 \text{ ng/dL}$; normal: 0,6-1,54) e discreta elevação do TSH ($6,8 \text{ µU/mL}$; normal: 0,5-4,2). A tomografia computadorizada de crânio mostrou sistema ventricular de volume rígido e coleção extra-axial hipoatenuante em fossa posterior bilateral. Durante o seguimento, o tratamento com levotiroxina resultou em níveis mais elevados de T3, sem alteração dos demais parâmetros laboratoriais. O quadro laboratorial sugeriu hipotireoidismo por mutação do gene do MCT8. A sua análise molecular revelou uma nova mutação c.630insG no exon 1 no paciente. A mutação está presente em sua mãe em heterozigose e não foi identificada em seus irmãos. **Comentários:** O papel do MCT8 no transporte da iodotironina é tecido-dependente. No cérebro, é fundamental para o transporte neuronal de T3. Por outro lado, nos tecidos ósseo, muscular e adiposo a elevação do T3 sérico pode resultar em hipertireoidismo. Essas observações justificam, no paciente descrito, o grave comprometimento neurológico associado à preservação do crescimento e à ausência de mixedema.

P47

HIPERCALCEMIA E HIPERFOSFATEMIA SECUNDÁRIAS À NECROSE GORDUROSA DO SUBCUTÂNEO DO RECÉM-NASCIDO: RELATO DE CASO

Rorato MG, Campos NLS, Sousa MZA, Bezerra ACA, Castro LCG, Barbosa C Universidade de Brasília (UnB).

Introdução: A necrose gordurosa do subcutâneo (NGS) é uma panículo-lite rara, autolimitada, geralmente benigna, que pode acometer recém-

nascidos que apresentaram estresse perinatal. As lesões surgem até a oitava semana de vida, localizando-se em dorso, membros superiores e face, podendo estar associadas a distúrbios metabólicos graves. **Relato do caso:** Lactente, sexo feminino, nascida a termo, Apgar 5/7, desconforto respiratório, intubada e transferida à UTI neonatal, com alta após sete dias. No 12º dia de vida surgiram lesões eritemato-nodulares malares, dolorosas ao toque, com aumento gradual de tamanho. Ao exame físico no 29º dia de vida: nodulações endurecidas, 2,3 x 2,2 cm à esquerda e 2,6 x 1,8 cm à direita, hiperemiadas, com calor e dor à palpação. Exames complementares: ecografia mostrou processo inflamatório de subcutâneo em regiões malares; tomografia computadorizada mostrou obliteração da gordura subcutânea nas regiões malares e espessamento tegumentar. As lesões regrediram espontaneamente no 2º mês de vida. A menor evoluiu com hipercalcemia assintomática (11,6 mg/dL; VR: 8,1-10,4) e hiperfosfatemia (8,1 mg/dL, VR 4,8-7,4), que persistiram até o 5º mês, sem desencadear complicações e sem necessidade de intervenção, com resolução espontânea. Sem outros distúrbios metabólicos detectados. **Comentários:** Entre as comorbidades que podem cursar com a NGS, a hipercalcemia, de etiologia ainda não definida, é preocupante, pois pode ser grave. Nesse caso, a hipercalcemia foi assintomática, sem necessidade de tratamento. A hiperfosfatemia observada não é descrita na literatura, sendo de um aspecto diferente nesse caso. Apesar de ser, em geral, um quadro benigno, o acompanhamento clínico-laboratorial dos lactentes com NGS deve ser próximo até a normalização metabólica.

P48

AVALIAÇÃO DOS EFEITOS DO PAMIDRONATO DE SÓDIO SOBRE O PERFIL LIPÍDICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM OSTEOPENIA IMPERFECTA GRAVE

Menezes Filho HC, Radonsky V, Colares Neto GP, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekenian V, Setian N, Damiani D

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: A inibição da farnesil-difosfato-sintase (FDS) pelos aminobisfosfonatos previne a prenilação das GTPases, importantes para a função dos osteoclastos. A FDS também é importante para a síntese do colesterol. **Objetivo:** Avaliação dos efeitos do pamidronato de sódio (PS) sobre o perfil lipídico de pacientes pediátricos com osteopenia imperfeita (OI). **Métodos:** Foram avaliados dez pacientes (sete meninas) com OI grave tratados com PS. O PS foi administrado em ciclos de três dias na dose de 0,5; 0,75 ou 1,0 mg/kg/dia a cada 2, 3 ou 4 meses em pacientes menores de dois anos, entre dois e três anos e maiores de três anos, respectivamente. Os níveis séricos em jejum de colesterol total (CT), LDL, HDL, VLDL e triglicérides (TG) foram avaliados antes (A), um dia após (1DA) e um mês após (1MA) cada ciclo. Os valores das médias no dia A foram comparados aos valores das médias nos dias 1DA e 1MA através do teste *t* de Student pareado. **Resultados:** A média da idade durante os ciclos foi 5,81 anos. As médias (mg/dL) nos dias A/1DA (11 ciclos) e os valores de "p" foram: CT: 161,73/159,27 (p = 0,68); LDL: 102,18/97,45 (p = 0,46); HDL: 43,00/44,36 (p = 0,20); VLDL: 26,82/20,82 (p = 0,34); TG: 133,82/103,73 (p = 0,33). As médias (mg/dL) nos dias A/1MA (nove ciclos) e os valores de "p" foram: CT: 160,67/158,89 (p = 0,85); LDL: 101,33/101,22 (p = 0,99); HDL: 42,44/39,56 (p = 0,39); VLDL: 30,78/24,78 (p = 0,42); TG: 153,44/124,33 (p = 0,43). **Conclusões:** Nos pacientes pediátricos com OI grave, o tratamento com PS não interferiu no perfil lipídico. Esses resultados sugerem que a intensidade da inibição da FDS induzida pelos aminobisfosfonatos é suficiente para reduzir a função dos osteoclastos, mas insuficiente para afetar a síntese do colesterol.

P49

RAQUITISMO HIPOFOSFATÊMICO E OSTEOMALÁCIA CAUSADOS POR ADENOMA DA PARATIREOIDE: RELATO DE CASO

Fuks F, Bannwart K, Portela L, Menezes Filho HC, Montenegro F, Steinmetz L, Setian N, Damiani D

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivo: Relatar paciente com raquitismo hipofosfatêmico e osteomalácia causados por adenoma da PT. **Relato de caso:** Menina (11,2 anos) com deformidades ósseas, fraqueza muscular, dificuldade para deambular, altura = 126,5 cm (Zs: -2,6) e peso = 22,6 kg (Zs: -3,19). O laboratório identificou aumento da calcemia total (CT) (12,6 mg/dL; nl: 9-10,6), redução da fosfatemia (P) (2,6 mg/dL; nl: 3,1-5,8), aumento da fosfatase alcalina (FA) (3649 U/L; nl: 141-499), aumento do PTH (3.483 pg/mL; nl: 16-87), hipercalcúria (relação cálcio/creatinina na urina = 0,94; nl: até 0,25) e reduzida reabsorção tubular de fosfato (81,1%; nl > 90%). Estudo radiológico mostrou rarefação óssea difusa, ausência de delimitação da zona de calcificação e metáfises irregulares e alargadas. Cintilografia com 99 mTc mostrou aumento da PT inferior direita. Esta PT foi removida e a histologia revelou adenoma. O PTH caiu para 191 e <3 pg/mL 10³ e 24 horas após a cirurgia. Após duas semanas, a osteocalcina e o CTX séricos caíram de 583,4 para 250,4 ng/mL e de 2,47 para 1,52 ng/mL, respectivamente. Após quatro meses houve normalização laboratorial (CT: 9,7 mg/dL; P: 5,8 mg/dL; FA: 361 U/L; PTH: 23 pg/mL) mas a massa óssea persistia reduzida (DMO de L1-L4 = 0,465 g/cm²; Zs = -3,19). A paciente foi tratada com carbonato de cálcio (até 2,4 g de cálcio elementar/dia) e calcitriol (até 43,4 ng/kg/dia). **Conclusões:** Nessa paciente com adenoma de PT, o raquitismo e a osteomalácia foram causados pela hipofosfatemia e pela ação aumentada do PTH no osso.

P50

IMPACTO DO TRATAMENTO COM PAMIDRONATO DISSÓDICO NA EVOLUÇÃO CLÍNICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM OSTEOPENIA IMPERFEITA

Rorato MG, Campos MLS, Santos CCCT, Bezerra ACA, Castro LCG, Cruz CB Universidade de Brasília (UnB).

Introdução: a osteopenia imperfeita (OI) é uma doença genética rara, caracterizada por graus variados de fragilidade e deformidades ósseas. A infusão cíclica intravenosa de pamidronato (PAM) é o tratamento-padrão nos casos moderados e graves, promovendo melhora da evolução clínica. **Objetivos:** avaliar o perfil dos pacientes com OI acompanhados de janeiro de 2004 a dezembro de 2008 e analisar o impacto do PAM na redução do número de fraturas, de dores ósseas e na mobilidade motora funcional. **Métodos:** Estudo retrospectivo, com revisão dos prontuários dos 72 pacientes acompanhados no serviço. **Resultados:** Do total, são 37 femininos; média de idade atual 9,17 ± 5,0 anos; média de idade ao diagnóstico 2,8 ± 3,7 anos. O tipo mais prevalente nesse grupo foi o tipo III (n = 32), seguido dos tipos IV (n = 25) e I (n = 15). Foram incluídos no protocolo de tratamento com PAM (dose 9 mg/kg/ano) 60 pacientes, com média de idade ao início de tratamento de 6,5 ± 5,1 anos (o mais novo com 18 dias). Em uso do PAM, o número de pacientes com queixas de dor óssea frequente caiu de 48 para 12; as fraturas ósseas, inicialmente presentes nos 60, continuaram acontecendo em 30, mas com diminuição na frequência, e todos apresentaram melhora da atividade motora funcional. O número de pacientes com atividade física regular subiu de 12 para 36. As diferenças entre pré- e pós-PAM para todas essas variáveis foram estatisticamente significativas (teste de McNemar). **Conclusões:** A terapia com PAM promove redução na frequência de fraturas e dores ósseas e melhora a atividade motora funcional em pacientes com OI.

P51**HIPOPARATIREOIDISMO TARDIO APÓS CIRURGIA EM CRIANÇA COM HIPERPARATIREOIDISMO PRIMÁRIO NEONATAL (HPNN)**

Tanure MG, Silva IN, Lanna JCBD

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG).

Introdução: O HPNN por hiperplasia das paratireoides é uma patologia rara cujo tratamento definitivo é a paratireoidectomia total com autotransplante glandular e de evolução variada; quando há recidiva é necessário re-exploração cirúrgica para exérese do tecido glandular implantado. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino foi admitida aos 2,5 meses, apresentando tosse seca, hiporexia, sucção débil, constipação intestinal e desnutrição de III° grau ($P = 2.480$ g), com relato de sintomas desde seis dias de vida. Apresentava hipercalcemia (40 mg/dL; VR: $8,4$ a $10,2$), elevação do PTH (441 pg/mL; VR: 12 a 72) e da FA (620 U/L; VR: 110 a 320). US cervical e cintilografia com Tc-99m-sestamibi revelaram imagem compatível com adenoma de paratireoide. À cirurgia, observou-se aumento das quatro paratireoides, com posterior confirmação histopatológica de hiperplasia. Foi realizada paratireoidectomia parcial, com preservação de 1/3 da glândula inferior direita e reimplante de metade da glândula superior direita no músculo esternocleidomastoideu (esse tecido seria útil caso o 1/3 residual não funcionasse, pois os transplantes se desenvolvem na ausência de PTH circulante). A criança evoluiu normocalcêmica do terceiro dia de pós-operatório até os sete anos de vida. A partir daí, embora assintomática, apresentou quadro laboratorial progressivo de hipoparatireoidismo com redução do PTH ($6,1$ pg/mL) e Ca ($7,9$ mg/dL); iniciada reposição com VitD3 e carbonato de cálcio. Na última avaliação, aos 14 anos, mantinha-se normocalcêmica, sem complicações, com crescimento adequado ($P = 39,2$ kg; $E = 150$ cm) e leve atraso cognitivo. **Comentários:** O hipoparatireoidismo tardio deveu-se provavelmente à falência da vascularização do 1/3 residual, em momento de maior demanda como já descrito.

P52**COMPARAÇÃO DA PREVALÊNCIA DE SOBREPESO E OBESIDADE EM ADOLESCENTES DE UMA ESCOLA PRIVADA DE ITAJAÍ (SC) ENTRE OS ANOS DE 2006 E 2008**

Lando FS, Cavasini N, Candaten V, Khater K

Universidade do Vale do Itajaí (Univali).

A obesidade infantil tem alcançado índices preocupantes em todo o mundo. Apesar de sua etiologia multifatorial, os principais responsáveis são o sedentarismo e os erros alimentares. Este trabalho teve por objetivo avaliar a prevalência de sobrepeso e de obesidade em adolescentes de uma escola privada de Itajaí (SC), seus hábitos alimentares e estilo de vida e comparar aos dados de estudo prévio, realizado no mesmo local, em 2006. Cento e trinta e oito adolescentes (76 meninas), com média de idade de 15,3 anos, foram entrevistados e tiveram sua pressão arterial, seu peso e sua altura, para cálculo de índice de massa corpórea (IMC), aferidos. Não houve relação entre o sexo e o IMC. Apesar de não haver relação com o IMC, no presente estudo se observou baixo consumo de salada e de frutas; elevado consumo de guloseimas e elevada permanência diante da televisão e vídeo-game, entre os participantes. Os adolescentes com peso normal praticavam mais atividade física do que os com peso elevado. A satisfação com o peso foi inversamente proporcional ao IMC. A maior parte dos participantes tinha conhecimento dos riscos do excesso de peso. A prevalência de sobrepeso e de obesidade foi de 13,8 e 6,5%, respectivamente, e não houve diferença significativa em relação ao estudo de 2006.

P53**PREVALÊNCIA DE ALTERAÇÕES OSTEOARTICULARES EM CRIANÇAS COM EXCESSO DE PESO**

Silva CRE, Madeira IR, Carvalho CNM, Gazolla FM, Souza FM, Bordallo MAN

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

Objetivo: Verificar a prevalência de alterações osteoarticulares em crianças obesas e com sobrepeso em um ambulatório de obesidade infantil de um hospital universitário. **Métodos:** Foram avaliadas 182 crianças com idade média de 8,6 anos (2 a 12 anos). Para identificação das alterações osteoarticulares, foi realizado exame físico completo com atenção especial para essas alterações. Foram classificadas como obesas todas as crianças com índice de massa corpórea (IMC) maior ou igual ao percentil 95 (P95) nas curvas de IMC *versus* idade do NCHS, e com sobrepeso aquelas com IMC maior ou igual ao P85 e menor que o P95. **Resultados:** Dentre as 182 crianças avaliadas, 56 (30,8%) possuíam algum tipo de alteração osteoarticular. Quatro possuíam alterações na coluna, uma possuía coxa vara, 29 possuíam genu varo, cinco possuíam pé chato e três possuíam algum outro tipo de alteração. Treze possuíam genu varo e pé chato simultaneamente e uma possuía genu varo e alguma outra alteração simultaneamente. As alterações foram de igual prevalência entre homens e mulheres (27 alterações para cada gênero). **Conclusões:** A alteração osteoarticular mais prevalente é o genu varo. A alta prevalência encontrada é alarmante, pois se sabe da importância da atividade física na prevenção e no tratamento do excesso de peso. Se esses indivíduos não forem tratados adequadamente, haverá limitações quanto ao seu rendimento físico e maior risco de lesões futuras. As alterações osteoarticulares constituem assim não só complicação da obesidade como importante fator de risco para a mesma.

P54**COMPARAÇÃO DE INDICADORES DE RESISTÊNCIA INSULÍNICA EM ADOLESCENTES OBESOS**

Colares Neto GP, Kanashiro LC, Franco RR, Castro DLC, Steinmetz L, Manna TD, Menezes Filho HC, Damiani D, Setian N

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: A resistência insulínica (RI) representa a resposta tecidual diminuída à insulina compensada por uma hiperprodução hormonal inicial que, posteriormente, poderá evoluir para diabetes melito tipo 2 devido à falência desse mecanismo compensatório. A RI é avaliada através de vários índices como o Homeostasis Model Assessment of Insuline Resistance (HOMA-RI), insulinemia basal e a relação glicose/insulina de jejum (G/I). **Objetivo:** avaliar a correlação entre os indicadores de resistência insulínica. **Métodos:** foram avaliados 135 adolescentes (idade entre 10 e 18 anos) obesos com índice de massa corpórea (IMC) médio $35,3 \pm 7,7$. As dosagens séricas de glicemia e insulina foram realizadas na primeira consulta, sendo calculados os índices HOMA-RI, G/I e insulinemia basal. O diagnóstico de RI foi considerado HOMA-RI $> 2,5$; insulinemia basal > 15 μ U/mL e G/I < 7 . A análise estatística foi realizada através da correlação de Pearson's para os índices. **Resultados:** foram encontradas correlações positivas entre o índice HOMA-RI e a insulinemia basal ($r = 0,73$; $p = 0,000$) e entre o HOMA-RI e a relação G/I ($r = 0,878$; $p = 0,000$). **Conclusões:** apesar de o clamp euglicêmico hiperinsulinêmico ter sido o padrão ouro para o diagnóstico da RI, sua aplicabilidade na prática clínica é limitada. O HOMA-RI é uma alternativa na rotina médica com boa sensibilidade e especificidade. O nosso estudo demonstra uma boa correlação da relação glicose/insulina e da insulinemia basal com o HOMA-RI. Como esses dois índices são mais simples de serem avaliados, seu uso na prática clínica facilitará o diagnóstico de RI.

P55**ESPESSURA DA CAMADA ÍNTIMA MÉDIA CAROTÍDEA, PERFIL LIPÍDICO E COMPOSIÇÃO CORPORAL DE CRIANÇAS OBESAS PRÉ-PÚBERES**

Gazolla FM, Pinheiro SM, Carvalho CNM, Oliveira CL, Madeira IS, Koury JC, Moutinho FS, Monteiro AMV, Bordallo MAN

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

Introdução: A prevalência da obesidade infantil aumenta em todo o mundo e está fortemente associada ao maior risco cardiovascular e maior mortalidade por todas as causas na vida adulta. O aumento da espessura das camadas íntima e média carotídea (EIC) e as anormalidades metabólicas observadas nessas crianças podem levar à aterosclerose precoce. **Objetivo:** Este estudo teve como objetivo medir a EIC (técnicas ultrassonográficas de alta resolução) e correlacionar EIC com o perfil lipídico (colesterol total (TC), LDL-colesterol, HDL-colesterol), glicose de jejum (GJ), circunferência de cintura (CC), massa corporal (MC), índice de massa corpórea (IMC), massa magra (MM) e massa adiposa (MA) por impedância bioelétrica e consumo energético e de gorduras em crianças pré-púberes com sobrepeso e obesidade. **Métodos:** Análise estatística foi feita usando-se o programa Sigma Stat v.3.0 (VA, EUA) e foi estabelecida significância $p \leq 0,05$. Consentimento livre e esclarecido foi obtido dos pais por escrito. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Pedro Ernesto. **Resultados:** Dezesesseis crianças (10F/06M, com média de idade $7,03 \pm 1,8$ anos) foram admitidas no estudo (quatro com sobrepeso e 12 obesas). Os valores médios de EIC foram: EIC direita $0,50 \pm 0,10$ mm; e EIC esquerda $0,49 \pm 0,09$ mm. A análise estatística mostrou correlação positiva entre EIC e MC ($r = 0,51$, $p = 0,04$), IMC ($r = 0,64$, $p = 0,01$), CT ($r = 0,66$, $p = 0,00$), LDL-c ($r = 0,73$, $p = 0,00$), GJ ($r = -0,5$, $p = 0,03$), CC ($r = 0,54$, $p = 0,03$), MA ($r = 0,61$, $p = 0,01$); mas não com MM ($r = 0,29$, $p = 0,27$). Dados dietéticos não mostraram correlação com EIC. **Conclusões:** Os dados obtidos neste grupo de crianças sugerem que a camada da íntima média carotídea pode ser influenciada pelo perfil lipídico sérico e adiposidade total e abdominal.

P56**PERFIL DO CONSUMO DE NUTRIENTES DE ADOLESCENTES OBESOS**

Gandolfo AS, Ruiz MF, Nascimento AG

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP).

O objetivo deste estudo foi traçar o perfil do consumo de nutrientes de adolescentes obesos atendidos no ambulatório de Endocrinologia Pediátrica e Diabetes do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da (FMUSP). A amostra foi constituída de 62 adolescentes, sendo o consumo alimentar avaliado através de recordatório de 24 horas. Foi avaliada a distribuição de macronutrientes (carboidrato, proteína, lipídeo) e a porcentagem de adequação de energia, proteína, ferro, cálcio, zinco, vitamina C, fibras e colesterol de acordo com a RDA/89, utilizando-se o programa de apoio à nutrição Nut Win/Unifesp. Os resultados mostraram um consumo de energia médio de 1.470 Kcal, correspondendo a 64% de adequação, valor que não condiz com o estado nutricional dos adolescentes, o que pode justificar é uma possível falha na avaliação do real consumo alimentar pelas limitações do instrumento utilizado ou omissão de informação. A distribuição de macronutrientes foi 52% carboidrato, 20% proteína e 27% lipídeo, representando consumo de proteína acima do valor recomendado. Em relação aos outros nutrientes o consumo médio e a porcentagem de adequação foi: 570 mg cálcio (50%), 11 mg ferro (87%), 8 mg zinco (70%), 88 mg vitamina C (160%), 18 mg fibra (72%) e 160 mg colesterol (80%). Conclui-se que adolescentes obesos apresentam ingestão inadequada de nutrientes e necessitam de atenção especial, um programa de reeducação alimentar direcionado a esse público pode ser uma estratégia de tratamento a obesidade com adequado consumo de nutrientes.

P57**PREVALÊNCIA DE OBESIDADE E SOBREPESO ENTRE ESCOLARES DA REDE PÚBLICA MUNICIPAL E PRIVADA DA ZONA URBANA DO MUNICÍPIO DE CAMPINA GRANDE, PARAÍBA**

Medeiros CCM, Muller Neto BF, Alves GTA, Oliveira IWM, Guedes JF, Pereira RAR, Nunes MMA

Universidade Federal de Campina Grande (UFCG).

Objetivo: Investigar a prevalência de obesidade e sobrepeso e fatores associados entre escolares da rede pública municipal e privada da zona urbana do município de Campina Grande. **Métodos:** Estudo transversal realizado no período de março a junho de 2008. A amostra foi composta por 255 alunos entre seis e nove anos, de quatro escolas públicas e duas privadas. As crianças foram pesadas e medidas para obtenção do índice de massa corpórea (IMC). Considerou-se com sobrepeso as crianças com IMC igual ou superior ao percentil 85 e inferior ao percentil 95; consideraram-se obesidade, aquelas com IMC igual ou superior ao percentil 95. (CDC 2000). A avaliação da prevalência de obesidade e sobrepeso levou em consideração o gênero, faixa etária, tipo de escola. Os dados foram organizados através de frequência absoluta e relativa. Para comparar as proporções entre a prevalência de obesidade/sobrepeso e os grupos de escolas particulares ou públicas, gênero e faixa etária, foi utilizado o teste do χ^2 . Os dados foram analisados com o programa Epi-Info versão 3.3.4. A análise estatística utilizou intervalo de confiança de 95%. **Resultados:** A prevalência de sobrepeso/obesidade foi de 23,5%, sendo significativamente mais frequente entre os alunos da rede privada (49,1%) do que entre os alunos da rede pública municipal (17,1%), e em meninos (31,2%) do que em meninas (16%) ($p < 0,000001$; $p < 0,01$). **Conclusões:** Observa-se uma prevalência elevada de crianças obesas ou com sobrepeso no município de Campina Grande, principalmente na rede de ensino privada mostrando a necessidade de implantação de políticas públicas de saúde voltadas para prevenção da obesidade infantil.

P58**AVALIAÇÃO DO PESO E COMPRIMENTO AO NASCER COM SOBREPESO E OBESIDADE NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA**

Rodrigues D, Canuto FVS, Gameleira KPD, Bezerra ACA, Castro LCG, Cruz CB
Universidade de Brasília (UnB).

Objetivo: Estudar a associação entre sobrepeso e obesidade na infância e adolescência com peso e comprimento ao nascer em um grupo de pacientes. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados de 116 pacientes, com idades entre 2 e 18 anos, acompanhados em ambulatório especializado. Os pacientes foram classificados, conforme peso e comprimento ao nascer, como pequenos, adequados ou grandes para a idade gestacional (PIG, AIG e GIG, respectivamente), utilizando-se dados regionais (Margotto, 2001). Para classificação de sobrepeso e obesidade, utilizou-se tabela de índice de massa corpórea (IMC) (CDC, 2000) e os valores foram comparados pelo escore Z de IMC (z-IMC). Na análise estatística, utilizaram-se os testes de Spearman e *t* de Student. **Resultados:** Do total, 50,8% eram do sexo masculino; idade média ao início do acompanhamento 9,3 anos; 43,1% apresentavam sobrepeso e 56,9%, obesidade. O z-IMC do sexo feminino foi significativamente menor que o masculino ($p = 0,024$). Encontrou-se correlação inversa entre idade e z-IMC ($p = 0,0008$; $r = -0,306$). Observou-se que as crianças nascidas GIG (peso ou comprimento) apresentavam z-IMC significativamente maior que as nascidas PIG (peso ou comprimento): GIGpeso x PIGpeso ($p = 0,002$); GIGcomprimento *versus* PIGcomprimento ($p = 0,036$). Não houve diferença estatística no z-IMC das crianças nascidas AIG com outros grupos e nem no z-IMC entre os nascidos a termo e pré-termo. **Conclusões:** Nessa população não se encontrou correlação entre sobrepeso e obesidade com peso/comprimento ao nascer, mas observou-se que crianças e adolescentes nascidos GIG apresentavam maior z-IMC do que os nascidos PIG e que idade menor e o sexo masculino foram variáveis correlacionadas a um maior z-IMC no início do acompanhamento.

P59**CORRELAÇÃO ENTRE PORCENTAGEM DE GORDURA CORPORAL, ÍNDICE DE MASSA CORPÓREA E CIRCUNFERÊNCIA ABDOMINAL EM ADOLESCENTES OBESOS**

Carballo M, Bernardo AC, Ludovico D, Franco R, Cominato L, Leme R, Steinmetz L, Manna TD, Menezes Filho HC, Damiani D

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivo: Correlacionar a porcentagem de gordura corporal (%G) estimada por bioimpedanciometria elétrica com índice de massa corpórea (IMC) e circunferência abdominal (CA) de adolescentes obesos. **Métodos:** Foram avaliados 22 pacientes obesos do ambulatório de obesidade do Instituto da Criança do HC-FMUSP, sendo 7 meninos e 15 meninas, com idades entre 10 e 19 anos. Foram obtidos os seguintes dados de cada paciente: IMC, CA e porcentagem de gordura corporal através da bioimpedanciometria elétrica realizada com o analisador Biodynamics 310, Seattle. Para a análise estatística, foi utilizado o coeficiente de correlação de Pearson a fim de comparar as variáveis: IMC e %G; CA e %G; IMC e CA. **Resultados:** Os valores da correlação de Pearson foram: IMC e %G: 0,79; CA e %G: 0,70; IMC e CA: 0,87. Esses resultados sugerem forte correlação entre as variáveis analisadas. **Conclusões:** O método de bioimpedanciometria elétrica apresenta forte correlação com IMC e CA na avaliação de pacientes obesos, assim como a CA com o IMC.

P60**OBESIDADE INFANTIL: UMA ABORDAGEM ETIOLÓGICA DOS FATORES EXÓGENOS E DIABETES MELITO TIPO 2**

Reis F, Travassos C, Hage R

Universidade Estadual do Pará (UEPA); Universidade Federal do Pará (UFPA).

Sobrepeso e obesidade infantil apresentam prevalência elevada e caráter multifatorial, sendo considerada uma epidemia mundial. O desenvolvimento da celularidade adiposa nesse período pode ser determinante nos padrões de composição corporal de um indivíduo adulto. Este trabalho teve como objetivo identificar os fatores etiológicos exógenos e o diabetes melito tipo 2 correlacionados com a patologia, além de verificar quais as intervenções que se destacaram nessa última década como forma de diminuir ou prevenir a obesidade em crianças. Como resultado, observou-se que esse fato é bastante preocupante, pois a associação da obesidade com alterações metabólicas, como a dislipidemia, a hipertensão e a intolerância à glicose, considerados fatores de risco para o *diabetes melitus* tipo 2 e as doenças cardiovasculares. Em relação aos fatores etiológicos relacionados com o desenvolvimento da obesidade na infância são determinantes o desmame precoce, introdução de alimentos inadequados e a inatividade física. Portanto, cabe ao pediatra a identificação das crianças com maior risco para obesidade já em idade precoces, com tomada de medidas de controle para que o prognóstico seja mais favorável.

P61**PERFIL DO USO DE MEDICAÇÕES EM PACIENTES PORTADORES DE SOBREPESO E OBESIDADE EM SEGUIMENTO AMBULATORIAL**

Silva SKN, Rufino RCF, Lima GR, Arrais RF

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN).

Objetivos: Apesar de relativamente restritas, algumas medicações vêm sendo progressivamente mais utilizadas para obesidade ou suas comorbidades em pacientes pediátricos. O objetivo do presente estudo foi descrever o perfil e características das medicações mais utilizadas em uma

população pediátrica frequentadora do ambulatório, que apresentassem sobrepeso ou obesidade. **Métodos:** Estudo retrospectivo (levantamento de prontuários) de dezembro de 2003 a fevereiro de 2009, de pacientes com sobrepeso ou obesidade (IMC > percentil 85 ou > percentil 95 (CDC,2000), como queixa principal ou secundária. As características das medicações (frequência de uso, dose e associações), efeitos colaterais e tempo de uso foram descritos. Para registro foram utilizadas médias, desvios-padrão e porcentagens. **Resultados:** De 603 pacientes classificados como em sobrepeso ou obesidade, 34 (5,6%), 22 meninas e 12 meninos com idade \pm DP de $12,89 \pm 2,63$ anos, utilizaram alguma medicação das relacionadas (metformina, sibutramina, fluoxetina, orlistat ou atorvastatina), sendo 24 (70%) utilizadas como medicação única e 10 (30%) associadas. A medicação mais utilizada foi a metformina, em 28 (82,4%), seguida pela sibutramina em nove (26,5%), fluoxetina em seis (17,6%), atorvastatina em dois (5,9%) e orlistat em um paciente (2,9%). Efeitos colaterais leves foram observados em 9 de 28 usuários de metformina (32,1%), dois de nove usuários de sibutramina (22,2%). A medicação com tempo médio maior de utilização foi a metformina ($1,35 \pm 0,92$ anos). **Conclusões:** Apesar de ainda reduzida, a frequência de uso das medicações para o tratamento de obesidade e suas comorbidades deve aumentar, acompanhando o aumento de prevalência em nosso meio. O adequado registro de utilização medicamentosa e seus efeitos deve ser enfatizado.

P62**ESTUDO RANDOMIZADO, COM METFORMINA E SIBUTRAMINA, EM ADOLESCENTES OBESOS E RESISTENTES À INSULINA**

Ribeiro LF, Belhaus M, Calliari LEP, Kochi C, Longui CA, Monte O Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Previamente, demonstramos um grupo de adolescentes obesos e resistentes à insulina (RI), submetidos a um programa de atividade física e orientação nutricional durante três meses, sem sucesso. Avaliamos prospectivamente esse grupo, sabidamente de difícil tratamento, com o objetivo de comparar o efeito de dois tratamentos medicamentosos, sibutramina e metformina. Foram randomizados em dois grupos: metformina (500 mg, duas vezes ao dia) e sibutramina (10 mg/dia), por seis meses. N = 27 pacientes obesos (IMC > p95, CDC 2000), com idade média (DP) de 14,3 (1,6) anos e com RI, definida como insulinemia de jejum > 15 μ U/L. Avaliação antropométrica: IMC, circunferência abdominal (CA), expressos em escore Z e porcentagem de massa gorda total (DXA lunar); avaliação laboratorial: GTTo (75 g VO), com dosagens de glicemia e insulinemia (quimioluminescência). Nenhum paciente tinha diabetes ou intolerância à glicose

Resultados na tabela:

	Sibutramina (n=14)		Metformina (n=13)	
	Início	Após 6 meses	Início	Após 6 meses
ZIMC	2,1 (0,2)	1,8 (0,4) ^A	2,2 (0,2)	2,1 (0,3) ^A
ZCA	7,5 (2,6)	6,6 (3) ^A	7,8 (2,3)	7,7 (2,2)
Insulinemia	24,3 (7,8)	20 (17,9) ^A	25,8 (7,1)	19,1 (9,3) ^A
Gordura total (%)	46,6 (4,7)	45,1 (6,4)	47,9 (3,7)	48,9 (3,2)

^A: início *versus* 6 meses: p < 0,06 (teste t pareado)

Perda ponderal > 7% foi observada apenas no grupo sibutramina (35,7%); em ambos os grupos houve melhora semelhante da prevalência de RI (grupo metformina: 5/13 e grupo sibutramina: 7/14). Concluímos que houve maior perda de peso no grupo dos pacientes em uso de sibutramina, enquanto a melhora da prevalência da RI ocorreu de maneira semelhante nos dois grupos.

P63**PROGRESSÃO ALIMENTAR INADEQUADA E INATIVIDADE FÍSICA COMO FATORES MANTENEDORES DA OBESIDADE NA SÍNDROME DE DOWN**

Silva AP, Ribeiro E, Silva CAB

Universidade de Fortaleza (Unifor).

As crianças com Síndrome de Down (SD) apresentam dificuldades na deglutição e mastigação relacionadas a alterações importantes no sistema estomagnático como a hipotonia muscular, sensibilidade e postura dos órgãos fonoarticulatórios, o que acarreta progressão inadequada na alimentação. Trata-se de estudo prospectivo com abordagem observacional participante de 18 meses realizado no Hospital César Cals em Fortaleza, Ceará, no Ambulatório de Genética, durante o período de agosto de 2006 a janeiro de 2008. Foram acompanhadas 17 crianças com SD, com idade inicial entre 2 meses a 1 ano e 11 meses, 6 crianças sexo feminino e 11 do masculino. Foi realizado seguimento com recordatório alimentar e avaliação de atividade física das crianças, evidenciando-se que permaneciam em aleitamento exclusivo por período prolongado de até um ano. Introdução tardia de dieta sólida e permanência com utilização de hipercalórica de consistência pastosa apesar de orientação nutricional adequada para o caso. A antropometria evidenciou estados variados de obesidade precoce e persistente. Concluiu-se que, apesar de orientados, os cuidadores de crianças com SD mantêm erros de conduta alimentar e postergam a aquisição de hábitos de vida saudáveis que comprometem a evolução do desenvolvimento pondero-estatural, gerando fatores mantenedores de obesidade precoce.

P64**OFICINA DE EDUCAÇÃO NUTRICIONAL PARA ADOLESCENTES OBESOS**

Gandolfo AS, Vasconcelos CM, Guerra VR, Nascimento AG

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

O objetivo foi avaliar oficina de educação nutricional para grupo de adolescentes obesos atendidos no ambulatório de Endocrinologia Pediátrica e Diabetes do Instituto da Criança HC-FMUSP. Amostra foi composta por 50 adolescentes e o assunto abordado foi alimentação saudável. Aplicou-se uma dinâmica de integração, depois o público assistiu três propagandas de TV referente ao consumo de *fast food* e na apresentação de slides foram comparados os nutrientes entre os alimentos das propagandas e alimentos saudáveis, assim como quanto de atividade física seria necessário para gastar a energia consumida. Para avaliação da assimilação do conhecimento, foi aplicada uma dinâmica de montagem de uma refeição saudável no café-da-manhã e almoço utilizando figuras de alimentos, a escala hedônica foi utilizada para avaliar a classificação da oficina e três questões abertas foram realizadas para obter informações a respeito do que eles mais gostaram, do que não gostaram e suas sugestões. Em relação às inadequações encontradas, na montagem do café da manhã observou-se presença de suco industrializado em pó e excesso de frutas; na refeição do almoço foi encontrado acompanhando a refeição: pão, suco industrializado em pó, chá, iogurte, excesso de frutas e falta de legumes cozidos. A maioria dos adolescentes classificou a oficina como excelente e eles gostaram de montar os cardápios, as apresentações e explicações. Concluiu-se que a oficina de educação nutricional foi bem aceita pelos adolescentes e proporcionou a percepção do que eles habitualmente consomem em casa e quais seriam as melhores escolhas alimentares em grandes refeições.

P65**PREVALÊNCIA DE OBESIDADE NUM AMBULATÓRIO DE PEDIATRIA: REALIDADE ATUAL**

Vieira ALP, Lima EL, Lima AMC, Bernardes LF, Tadei LF, Tagawa MB, Bernardes MA

Universidade do Vale do Sapucaí (Univás).

Introdução: A globalização e a enorme velocidade da informação padronizam modos de vida com mudanças de hábitos semelhantes em todo o mundo, criando um padrão alimentar inadequado e cada vez mais associado à inatividade física. A obesidade infantil deve ser considerada como uma doença crônica, complexa e de etiologia multifatorial. No Brasil, a prevalência de obesidade nos diversos estudos, varia entre 10,8 e 33,8% em diferentes regiões. **Métodos:** a amostra utilizada foi constituída por todos os pacientes atendidos na Unidade Básica de Saúde no Posto Colina Santa Bárbara no período de fevereiro a junho de 2008 com índice de massa corpórea (IMC) maior ou igual ao percentil 95, para idade e sexo e a curva utilizada foi da OMS (2007). Em todos os pacientes obesos foram colhidos os seguintes exames laboratoriais: perfil lipídico, glicemia e insulinemia de jejum e função hepática. **Resultados:** Foram atendidos 80 pacientes nesse período, 17,5% dos quais considerados obesos. 50% eram do sexo masculino e a idade média desses pacientes foi de 11 anos. Todos apresentavam história familiar de hipertensão arterial, dislipidemia ou diabetes. Com relação às morbidades associadas à obesidade, 28% dos pacientes apresentavam síndrome metabólica, 14% dislipidemia, 14% *acanthosis nigricans*. **Conclusões:** Devido à sua alta prevalência, atualmente, a obesidade infantil se transformou num grave problema de saúde pública, tornando-se necessária a implementação de medidas que envolvam educação nutricional, estímulo à atividade física e formação de centros multidisciplinares para o acompanhamento desses pacientes, pois a prevenção da obesidade é mais barata e eficiente do que o seu tratamento.

P66**ALTO ÍNDICE DE ABANDONO DE SEGUIMENTO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM EXCESSO DE PESO**

Vechia FD, Schwoelk P, Lacava B, Reis DB, Zarabia ZI, Rodrigues GS, Baggenstoss R, Silva DMW, Araújo LA, Kohara SK

Universidade da Região de Joinville (Univille).

Introdução: A obesidade é uma condição comum em crianças e adolescentes e, no Brasil, sua prevalência chega a 17% (IBGE-PNAD, 2002/2003). **Objetivo:** Avaliar o perfil, evolução e presença de doenças associadas em crianças e adolescentes com excesso de peso, atendidos em um consultório privado de endocrinologia pediátrica em Joinville (SC). **Métodos:** Estudo retrospectivo de 223 pacientes com excesso de peso, divididos em dois grupos: sobrepeso e obesidade. Dados antropométricos coletados a cada três meses durante um ano. Foram considerados normais níveis de colesterol < 170 mg/dL, triglicerídeos < 130 mg/dL e glicose < 100 mg/dL. Hipertensão se PA sistólica e/ou diastólica \geq P95. **Resultados:** Grupo sobrepeso: 38 pacientes (27F/11M), com idade média de nove anos e três meses à primeira consulta. Dislipidemia presente em 31,5%; PA alterada em um paciente. Grupo obesidade: 185 pacientes (95F/90M) com idade média de oito anos e oito meses. Dislipidemia foi diagnosticada em 31,8% dos pacientes, a glicemia alterada em 4,3% e a PA elevada em 21,1%. Após 3, 6, 9 e 12 meses de acompanhamento, houve um índice de abandono de 24, 24, 10 e 18% no Grupo Sobrepeso e de 28, 27, 16 e 8% no Grupo Obesidade. Dos pacientes que retornaram nesse período, observamos redução de índice de massa corpórea (IMC) em 54, 55, 57 e 44% no Grupo Sobrepeso e de 74, 83, 78 e 68%. Ao final desse período, nove pacientes com sobrepeso e 37 com obesidade retornaram (índice de abandono de seguimento: 76 e 80%, respectivamente). **Conclusões:** Observa-se um alto grau de descontinuidade no tratamento, mas pacientes obesos que mantêm acompanhamento mostram resultados positivos na redução de peso.

P67**ANÁLISE DO PERFIL METABÓLICO DAS PACIENTES PORTADORAS DA SÍNDROME DE BERARDINELLI-SEIP DO AMBULATÓRIO DE ENDOCRINOLOGIA DO INSTITUTO DA CRIANÇA, HC-FMUSP**

Barra CB, Manna TD, Savoldelli RD, Bedin MR, Menezes Filho HC, Damiani D

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: A Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS) é uma forma rara de lipodistrofia congênita de herança autossômica recessiva, caracterizada por redução extrema do tecido adiposo com consequente hipertrigliceridemia, deposição anômala de lipídeos, podendo levar à esteatose hepática, resistência insulínica, diabetes e arterosclerose numa fase precoce da vida. Duas mutações são descritas como principais responsáveis pela SBS: uma localizada no 9q34 (gene AGPAT2) e outra no 11q13 (gene BSCL2). Recentemente, foi descrita uma nova mutação no gene Cav-1(7q31.1). **Objetivos:** Analisar o perfil metabólico das pacientes com diagnóstico de SBS em acompanhamento ambulatorial. **Métodos:** As pacientes com características clínicas compatíveis com SBS foram avaliadas laboratorialmente com dosagens séricas de glicemia e insulinemia de jejum, perfil lipídico, leptina, enzimas hepáticas além de análise de DNA e USG abdominal. **Resultados:** Das oito pacientes selecionadas, a média de idade foi de 12,1 anos (6,4-22), todas do sexo feminino. Cinco possuem mutação no gene AGPAT2 e uma no gene Cav-1. As mutações das outras duas pacientes estão em análise. A deficiência de leptina foi diagnosticada em 100% dos casos (leptina sérica < 0,6 ng/mL-IFMA), sendo uma delas diabética e seis com relação glicemia/insulina < 7, evidenciando hiperinsulinismo. Sete apresentaram hipertrigliceridemia com Média: 693,5 mg/dL (128-2223 mg/dL) e em três delas a USG evidenciou sinais de esteatose hepática. **Conclusões:** o perfil metabólico das pacientes foi compatível com os dados mais recentes da literatura.

P68**PREVALÊNCIA DE SÍNDROME METABÓLICA EM PACIENTES ACOMPANHADOS NO SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL REGIONAL DA ASA SUL DE BRASÍLIA, DF**

Mullich SL, Real DMV, Prazim KCL, Gadelha M

Hospital Regional Asa Sul (HRAS), Brasília.

A obesidade é uma doença crônica que vem crescendo de forma epidêmica e atinge todas as faixas etárias. Além disso, relaciona-se a complicações futuras como hipertensão arterial (HA), dislipidemias, doença cardiovascular (DCV) e síndrome metabólica (SM). A SM é caracterizada por resistência insulínica e pela presença de fatores de risco para DCV e diabetes melito tipo 2. **Objetivo:** verificar a frequência de SM em crianças e adolescentes atendidos no ambulatório de Obesidade do Serviço de Endocrinologia do Hospital Regional da Asa Sul (HRAS) de Brasília, DF. **Métodos:** estudo retrospectivo, transversal e descritivo realizado com dados de prontuário de 57 pacientes. Foram avaliados: perfil sociodemográfico, dados antropométricos, medida da circunferência abdominal (CA), pressão arterial e exames laboratoriais (triglicérides TGs, HDL-c e glicemia de jejum) e presença de SM. Considerou-se SM quando foram apresentados três ou mais dos seguintes fatores: TGs; 110 mg/dL, HDL-col; 40 mg/dL, glicemia de jejum; 100 mg/dL e CA19; P90 e PA; P90 para a idade. **Resultados:** 63,2% eram do sexo feminino e a média de idade foi de nove anos e cinco meses; em 46% a escolaridade materna era baixa e 15,8% eram PIG. A SM esteve presente em 31,6% dos pacientes. Inadequações das variáveis que compoem a SM foram observadas em 89,4% dos pacientes, sendo 97,3% para CA, 89,4% com HA, 5,2% com resistência insulínica, 64,1% com aumento dos TGs e 47,3% com diminuição do HDL-c. **Conclusões:** Este estudo mostrou uma alta prevalência (31,6%) entre as crianças e adolescentes obesos acompanhados no Serviço de Obesidade do HRAS.

P69**DETERMINAÇÃO DO PERFIL LIPÍDICO EM ESCOLARES DA REDE PÚBLICA DE ENSINO**

Rocco E, Mory D, Querino R, Gabbay MAL, Komatsu W, Dib AS

Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal De São Paulo (Unifesp-EPM).

Objetivos: Avaliar o perfil lipídico e a prevalência de dislipidemia em escolares de 10 a 18 anos da rede pública de ensino da cidade de São Bernardo do Campo, São Paulo. **Métodos:** Trezentos e dezenove jovens (10 a 18 anos) foram estudados com relação ao sexo, prática de atividade física, índice de massa corpórea (IMC), pressão arterial (PA) e perfil lipídico por meio do colesterol total, LDL-colesterol, HDL-colesterol e triglicérides (TG). Para a determinação de dislipidemia, foram utilizados os critérios do National Cholesterol Education Program (NCEP) para o colesterol total e LDL e os da American Heart Association para TG e HDL. **Resultados:** A prevalência de dislipidemia foi de 21,6%, sendo que 10,6% apresentaram alterações no colesterol total, 7,8% nos níveis de TG, 7,5% de HDL e 6,9% de LDL. Dos escolares com dislipidemia, 64% era do sexo feminino, 66,7% sedentários, 44,9% apresentavam-se acima do peso, 13% com aumento de PA e 21,7% preenchiam os critérios para a presença de síndrome metabólica. **Conclusões:** A alta prevalência de dislipidemia em crianças e adolescentes nos mostra a importância da prevenção dos fatores de risco para aterosclerose nessa faixa etária e nos atenta para a importância do diagnóstico precoce e tratamento das dislipidemias para a prevenção de doenças cardiovasculares associadas.

P70**ESTEATOSE HEPÁTICA E SÍNDROME METABÓLICA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES OBESOS: PERFIL CLÍNICO E LABORATORIAL**

Duarte MASM, Pontes GA

Universidade Federal de Pernambuco.

Objetivo: Verificar a frequência de esteatose hepática e síndrome metabólica em crianças e adolescentes obesos. **Métodos:** Estudo descritivo, tipo série de casos, analisados 68 pacientes, com 2 a 13 anos incompletos, acompanhados no ambulatório de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Barão de Lucena, Recife, Pernambuco, entre fevereiro e julho de 2007. O critério de obesidade foi IMC > P95, segundo CDC, e prega tricótipal > P90 segundo Frisancho. Diagnosticou-se esteatose hepática por ultrassonografia, segundo critério de Tominaga e cols. e síndrome metabólica pelo critério de Cook e cols. modificado. Foram analisados: idade, sexo, acantose nigrans, circunferência abdominal, pressão arterial, aminotransferases, perfil lipídico e glicemia. **Resultados:** A esteatose hepática foi observada em 30 dos 68 pacientes (44,1%), sendo 24/30 (80%) na forma leve e 6/30 (20%), moderada. O sexo masculino foi o mais acometido (70%). Havia esteatose leve em 17/42 pacientes (56,7%) menores de dez anos e moderada apenas em adolescentes. Aminotransferases foram alteradas em 10% (3/30) do grupo com esteatose e 5,3% (2/38) sem esteatose hepática. A média da circunferência abdominal foi 83,67 ± 2,66 cm nos pacientes com esteatose hepática e 77,67 ± 1,54 cm (p = 0,04) no grupo sem esteatose. A síndrome metabólica foi diagnosticada em 26,5% (18/68) dos pacientes, dos quais 30% (9/30) tinham esteatose, 66,7% de grau leve e 33,3%, moderado. Nove (50%) pacientes tinham ausência de esteatose. **Conclusões:** Esteatose hepática e síndrome metabólica foram frequentes. Maior diâmetro de circunferência abdominal e esteatose hepática denotam a importância dessa medida e da ultrassonografia hepática na investigação de crianças e adolescentes obesos.

P71**ÍNDICE DE MASSA CORPORAL (IMC) DE CRIANÇAS DE 2 A 10 ANOS ATENDIDAS NO AMBULATÓRIO DE ATENDIMENTO PEDIÁTRICO DA FACULDADE DA UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU**

Meneguetti LT, Cadide RM, Lobe MCS

Faculdade da Universidade Regional de Blumenau (FURB).

O índice de massa corpórea (IMC) é um método de avaliação do estado nutricional que pode ser aplicado para crianças a partir de dois anos de idade. A interpretação do resultado muitas vezes é desconhecida pelos profissionais de saúde. **Objetivo:** verificar o IMC de crianças de dois a dez anos atendidas no ambulatório Pediátrico da Faculdade da Universidade Regional de Blumenau (FURB) e de seus acompanhantes; identificar fatores de risco para obesidade, diabetes, infarto agudo do miocárdio (IAM) e acidente vascular cerebral (AVC) nos familiares. **Métodos:** estudo de amostragem transversal realizado no período de janeiro a agosto de 2008. Foram aferidos peso e estatura de 39 pacientes (22 feminino) e de seus acompanhantes e calculado o IMC. Foi aplicado um questionário para avaliar a percepção do próprio peso e do peso do paciente do ponto de vista do acompanhante, história familiar de obesidade, IAM, AVC, diabetes. **Resultados:** Quatro pacientes apresentam IMC compatível com sobrepeso e seis com obesidade, sendo que apenas dois pacientes haviam sido encaminhados devido ao excesso de peso. Em oito pacientes, o IMC foi compatível com baixo peso/desnutrido sendo que sete haviam sido encaminhados por baixo peso. O peso dos pacientes foi considerado adequado por 35 acompanhantes e quatro consideraram baixo peso. Em 21 acompanhantes, o IMC foi compatível com sobrepeso (10) e obesidade (11), mas 33 consideraram seu peso adequado. Houve relatos de história familiar de diabetes (11), IAM/AVC (21) e obesidade (15) nos familiares dos pacientes. **Conclusões:** a avaliação de sobrepeso/obesidade não vem sendo diagnosticada no atendimento pediátrico nem correlacionada à história familiar.

P72**ANÁLISE COMPARATIVA ENTRE DIFERENTES CRITÉRIOS DE RESISTÊNCIA INSULÍNICA (RI) EM ADOLESCENTES COM EXCESSO DE PESO**

Ribeiro LF, Bezerra AC, Belhaus M, Faria CDC, Calliari LEP, Monte O, Longui CA, Kochi C

Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Objetivando avaliar diferentes critérios para definir RI em adolescentes com excesso de peso, 71 pacientes com idade média de 12,6 (2,3) anos, IMC > p85 (CDC 2000) e circunferência abdominal (CA) > p90 (McCarthy, 2001), foram submetidos ao GTTo (1,75 g/kg, máximo de 75 g), com dosagens de glicemia e insulinemia (quimioluminescência) nos tempos basal, 30, 60, 90 e 120 minutos. Os critérios de RI foram: insulinemia basal > p90 para o sexo e estadiamento puberal (Cuartero, 2007), ou pico de insulina > 150 µU/L ou insulina aos 120 minutos > 75 µU/L (Cutfield, 1990). O IMC e a CA foram expressos em escore Z. Os pacientes apresentaram média (DP) de zIMC de 2,1 (0,30) e de zCA de 5,8 (1,9). A mediana (p25- p75) da insulinemia basal foi de 20 (14,2-24), do pico da insulina foi de 111 (83-153,7) e da insulina aos 120 minutos foi de 67,5 (40-105). A porcentagem de pacientes definidos como RI de acordo com cada critério e seus valores de insulinemia (mediana, p25 e p75) estão na tabela:

Critério de RI	Insulina basal	Insulina-pico	Insulina-120
Insulina basal alta (64%) ^A	23 (20-26)	118 (90,7-155,5)	72,8 (49,5-109,6)
Insulina pico alto (28,5%) ^B	23,5 (16,5-27,5)	188,5 (159-240)	118 (87-140)
Insulina 120 alta (43%) ^C	23 (17-26)	146 (114-221)	112 (91-134)

^A versus ^B; ^A versus ^C: p < 0,05 (teste t de Student).

Considerando-se as diferenças observadas entre os critérios de RI, suas correlações com as repercussões metabólicas em longo prazo devem ser avaliadas para se estabelecer o melhor critério prognóstico.

P73**HIPOTIREOIDISMO PRECEDENDO DIABETES MELITO TIPO 1: RELATO DE CASO**

Hegner C, Miranda M, Paste AP, Chaves C, Oliveira R, Silva D

Santa Casa de Misericórdia de Vitória.

Introdução: Doenças tireoidianas estão entre os distúrbios endócrinos mais comuns na infância. Para pacientes com diabetes melito tipo 1 (DM1) o risco de doença autoimune da tireoide (DAT) é aproximadamente 30% durante toda a vida, comparado a um risco de 1 a 7% na população geral, e em 70% dos casos, o início do DM1 precede o diagnóstico da Tireoidite de Hashimoto por aproximadamente uma década. **Descrição do caso:** Paciente que aos cinco anos de idade foi diagnosticado com hipotireoidismo autoimune através da detecção de bócio e alteração laboratorial T4 livre: 1,0 ng/dL (VR: 0,6 a 1,8), TSH: 215 uIU/mL (VR: 0,35 a 5,5), anticorpos antiperoxidase: 485,9 UA/mL (VR: até 15), anticorpo antitireoglobulina: 2537,2 U/mL (VR: até 100); e aos 11 anos de idade foi diagnosticado DM1. **Comentários:** de acordo com o levantamento bibliográfico sobre o tema, conclui-se que o diagnóstico de DAT prévio ao do DM1 é incomum, apesar da alta prevalência de hipotireoidismo em pacientes DM1. É possível concluir ainda que, apesar da alta prevalência de hipotireoidismo em pacientes com diagnóstico de DM1, em pacientes hipotireoides o aparecimento de DM1 é incomum.

P74**AVALIAÇÃO DO CRESCIMENTO DE CRIANÇAS COM DIABETES MELITO TIPO 1 ACOMPANHADAS NO AMBULATÓRIO DE DIABETES DO SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL REGIONAL DA ASA SUL, BRASÍLIA (DF)**

Real DMV, Mullich SL, Prazim KCL, Gadelha MM

Hospital Regional Asa Sul, Brasília.

Objetivo: Avaliar a repercussão do diabetes melito no crescimento de crianças e adolescentes com diabetes melito tipo 1 (DM1) atendidas no ambulatório de Diabetes da Endocrinologia Pediátrica do Hospital Regional da Asa Sul, Brasília (DF). **Métodos:** Trata-se de um estudo retrospectivo, analítico e descritivo, no qual foram analisados 64 prontuários de pacientes com diagnóstico de DM1, atendidos no período de 1º de julho a 15 de setembro, com aplicação de ficha de avaliação clínica e antropométrica composta dos seguintes dados: idade, sexo, idade no início do DM1, duração da doença, tipo de insulina, dose de insulina, hemoglobina glicosilada, estatura, peso e índice de massa corpórea ao diagnóstico e atual. Utilizou-se o programa SPSS versão 15.0 para análise estatística. **Resultados:** Comparados os escores Z de altura/idade (A/I) ao diagnóstico e atual, houve uma redução de 0,64 do escore Z A/I, estatisticamente significativo (p < 0,001), porém em relação ao escore Z peso/idade houve um ganho ponderal de 0,03, com significância estatística (p = 0,020). Ao relacionar os escores Z A/I ao diagnóstico e atual com sexo, idade ao início do diagnóstico, tempo de doença, controle glicêmico e dose de insulina, houve significância estatística na maioria dos parâmetros, exceto com idade ao diagnóstico e dose de insulina, apresentando perda estatural em todas as correlações, principalmente quando comparados ao tempo de doença e controle metabólico. **Conclusões:** As crianças diabéticas acompanhadas no ambulatório de endocrinologia apresentaram perda estatural, principalmente quando correlacionadas ao maior tempo de doença e ao controle glicêmico inadequado.

P75**COMPARAÇÃO ENTRE TESTES DE CETONEMIA E CETONÚRIA NA DETECÇÃO DE CETOSE EM UMA CASUÍSTICA DE DIABÉTICOS TIPO 1**

Marçal LV, Albuquerque CTM, Mantovani RM, Castro JC, Duarte MV
Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); Universidad Pompeu Fabra de Barcelona.

Objetivo: Comparar benefícios da detecção de corpos cetônicos na urina e no sangue capilar na detecção de Cetose em pacientes com diabetes melito tipo 1 (DM1). **Métodos:** Estudaram-se 196 pacientes com DM1, do ambulatório de Endocrinologia Pediátrica do HC-UFMG. Aqueles com glicemia capilar (GC) > 250 mg/dL à consulta foram submetidos ao teste de detecção de acetoacetato na urina (reação do nitropussiato) e à dosagem de hidroxibutirato em sangue capilar, pelo glicosímetro Optium®. **Resultados:** Cinquenta e seis pacientes apresentaram GC > 250 mg/dL. Todos testaram a cetonemia capilar e 29 (51,8%) testaram cetonúria. Oito (27,5% dos que realizaram o teste) apresentaram cetonúria positiva, dentre os quais cinco apresentaram cetonemia positiva. Não houve correlação entre GC e alteração dos testes de detecção de Cetose. A média de glicohemoglobina dos pacientes com cetonemia positiva foi maior do que no restante do grupo de hiperglicêmicos e do grupo com GC < 250 mg/dL (15,3 *versus* 10,9 e 10,7%, respectivamente; $p = 0,002$). **Conclusões:** A cetoacidose diabética (CAD) inicial pode não ser detectada apenas com dados clínicos. Os testes de detecção rápida de Cetose diferenciam os casos de hiperglicemia isolada daqueles em risco ou vigência de CAD. A detecção da cetonúria mostrou-se confiável para excluir a presença de Cetose quando o resultado foi negativo. No entanto, quando positivo, apresenta alto índice de resultados falso-positivos em comparação à cetonemia, padrão-ouro. O teste da cetonemia capilar é de realização imediata e deve estar disponível para pacientes hiperglicêmicos com cetonúria alterada e para aqueles que não apresentarem diurese.

P76**INFLUÊNCIA DA DIETA HABITUAL NO CONTROLE GLICÊMICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIABETES MELITO TIPO 1**

Silva IN, Barra CB, Queiroz KC, Alfenas RCG
Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); Universidade Federal de Viçosa (UFV).

Objetivo: Avaliar influência da dieta habitual no controle glicêmico de crianças e adolescentes com DM1. **Métodos:** Participaram do estudo 139 indivíduos (62,3% do sexo feminino), com idade entre 7 e 19 anos e tempo de doença de $6,9 \pm 3,6$ anos, atendidos na Divisão de Endocrinologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG. A dieta foi avaliada por meio de questionário quantitativo de frequência alimentar validado e analisada por meio do software DietPro. O índice glicêmico (IG), parâmetro que mede a qualidade do carboidrato ingerido, foi estimado a partir do somatório dos valores de IG dos alimentos ingeridos diariamente. Adotou-se como referência os valores da Tabela Internacional de IG. O controle glicêmico foi avaliado a partir dos resultados de HbA1c do semestre anterior à entrevista. **Resultados:** Do total de pacientes, 38% apresentavam bom controle, 18% regular e 44% ruim. A ingestão média de proteínas ($15,7 \pm 2,7\%$), carboidratos ($54,4 \pm 4,9\%$) e fibras ($15,8 \pm 3,3$ g/1.000 Kcal) estava dentro das recomendações, enquanto a de lipídeos ($30 \pm 3,6\%$) estava próxima do limite máximo recomendado. Não houve associação entre controle glicêmico e a ingestão média percentual de carboidratos, lipídeos e fibras. Indivíduos com bom controle ingeriam dieta com IG menor ($54,8 \pm 2,7$ *versus* $60,3 \pm 4,1$; $p = 0,000$) e teor de proteína maior do que o subgrupo com controle ruim ($16,4 \pm 2,6$ *versus* $15,0 \pm 2,6\%$; $p = 0,016$). **Conclusões:** Consumo de dietas com IG mais baixo afetou positivamente o controle, sugerindo que o tipo de carboidrato ingerido pode interferir na resposta glicêmica dos diabéticos e que dieta nutricionalmente adequada com IG baixo deve ser incentivada.

P77**IMPORTÂNCIA DA TRIAGEM PRECOCE DE DOENÇA CELÍACA EM PACIENTES COM DIABETES MELITO TIPO 1: RELATO DE CASO**

Hegner C, Paste AP, Chaves C, Miranda M, Silva D, Oliveira R
Santa Casa de Misericórdia de Vitória.

Introdução: Relatar caso de paciente diabética tipo 1, assintomática, diagnosticada com Doença Celíaca através de triagem de rotina para a doença. A associação entre diabetes melito tipo 1 (DM1) e doença celíaca (DC) é bastante comum, sendo sua prevalência dez vezes maior neste grupo do que na população geral. **Descrição do caso:** A.C.F.M., sexo feminino, 12 anos e 3 meses, diabética há dois anos, diagnóstico por sintomas clássicos, sem cetoacidose diabética. Eutrófica, sem sinais ou sintomas sugestivos de DC. Foram realizados exames laboratoriais de triagem na primeira consulta após alta hospitalar. Ac anti gliadina: 94,6; Ac antiendomísio reagente 1:20, que foram repetidos após três meses: Ac anti gliadina IgA = 5,25; IgG = 0,52; Ac antiendomísio reagente 1:80. Todos os exames foram realizados no mesmo laboratório. Um ano após a suspeita de doença celíaca, foi realizada EDA com biópsia, confirmando-se o diagnóstico (histopatologia com atrofia vilositária). Após exclusão do glúten da dieta, houve melhora significativa do controle glicêmico. **Comentários:** A pobreza de sintomatologia pode retardar o diagnóstico de doença celíaca em pacientes diabéticos tipo 1. Assim, recomenda-se que sejam solicitados marcadores sorológicos anualmente em crianças e adolescentes diabéticos, mesmo assintomáticos.

P78**DISFUNÇÃO TIREOIDIANA AUTOIMUNE EM PACIENTES DIABÉTICOS TIPO 1 DO HOSPITAL SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA (ES)**

Brandão CD, Hegner CC, Miranda MA, Carvalho R
Santa Casa de Misericórdia de Vitória.

Objetivos: Determinar o percentual da doença autoimune da tireoide (DAT) em pacientes com diabetes melito Tipo 1 (DM1). **Métodos:** Foi realizado um estudo de coorte transversal e analisaram-se 61 prontuários de pacientes com diagnóstico prévio de DM1. Vinte e três (37,7%) prontuários foram excluídos por não apresentarem dados completos referente ao estudo proposto. Trinta e oito prontuários foram, então, analisados. **Resultados:** Trinta e um pacientes (81,6%) apresentaram dosagens hormonais tireoidianas normais e sete (18,4%) tiveram o diagnóstico de hipofunção tireoidiana (subclínica), sendo quatro pacientes do sexo feminino e três pacientes do sexo masculino. Dos sete pacientes hipotireoideos, seis apresentaram disfunção tireoidiana após o diagnóstico de DM1. A dose de levotiroxina utilizada para o tratamento do hipotireoidismo variou de 25 a 125 mcg/dia (dose média de 50 mcg), sendo que houve um maior requerimento da dosagem insulínica após controle da função tireoidiana. Em relação às dosagens dos anticorpos antitireoidianos dos pacientes com disfunção tireoidiana, três apresentaram o Anti-TPO positivo, dois com Anti-Tg positivo e dois com anticorpos negativos. Todos os pacientes com função tireoidiana normal apresentaram anticorpos antitireoidianos negativos. **Conclusões:** É consenso que as alterações tireoidianas são mais prevalentes no DM1 que na população geral, sendo a Tireoidite de Hashimoto a causa mais comum, como foi observado em nosso estudo. A detecção precoce da disfunção tireoidiana em crianças e adolescentes é essencial, considerando que um diagnóstico tardio pode afetar o desenvolvimento físico e mental, a maturação puberal, a função gastrointestinal e o metabolismo da insulina dos pacientes DM1.

P79**PERFIL DO ADOLESCENTE DIABÉTICO TIPO 1 PARA ASSOCIAÇÃO DA METFORMINA**

Gabbay MAL, Seixas A, Pinto CS, Dib AS

Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

Introdução: A resistência à insulina (RI) está presente no adolescente diabético e não diabético. No diabetes melito tipo 1 (DM1) ela pode ser resultado da alteração do seu biótipo (obesidade) ou do fenômeno de glicotoxicidade. **Objetivo:** Avaliar os efeitos da associação da metformina (período de dois anos) ao tratamento insulínico de 29 adolescentes e adultos jovens com controle metabólico insatisfatório. **Métodos:** Os critérios de inclusão para os pacientes DM1 (idade de 14 a 24 anos) foram: HbA1c > 8%, dose de insulina > 1,2 u/kg/d e sinais de RI (acantose nigricans-AN), síndrome dos ovários policísticos (SOP), hipertensão arterial (HA) ou dislipidemia: HDL-colesterol < p10 e/ou triglicérides (TG) > p90 para idade e sexo. Foram analisados também índice de massa corpórea (IMC), cintura/quadril (C/Q), microalbuminúria e a sensibilidade insulínica (SI) através da taxa de disposição de glicose (eGDR): 24,4-12,97(C/Q)-3,37 (HA) 0,6 (A1c). **Resultados:** 58% das pacientes apresentavam AN e 22,6% SOP, 22,6% HA e 25,8% dislipidemia. Houve melhora na SI (GDR = 5,6; 2,5 *versus* 7,1; 2,1 mg/Kg-1.min-1) associada a uma diminuição significativa da dose de insulina (1,2; 0,3 *versus* 1,0; 0,3 U/Kg/d; p = 0,01), na HbA1c (10,5; 1,9 *versus* 8,7; 1,5%; p = 0,00), na MA (24,6; 28,8 *versus* 8,1; 12 mcg/min/mL; p = 0,00) não ocorrendo diferença quanto ao IMC, à relação C/Q ou à pressão arterial. **Conclusões:** A associação da metformina ao tratamento insulínico de meninas adolescentes com sobrepeso e DM1 se mostrou benéfica e segura, melhorando a SI e o controle metabólico com menores doses de insulina, contribuindo para diminuir a prevalência da síndrome metabólica.

P80**DEZ ANOS DE EVOLUÇÃO NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DO DIABETES MELITO TIPO 1 (DM1) EM SERVIÇO UNIVERSITÁRIO DE SÃO PAULO**

Belhaus M, Schechtman HP, Calliari LEP, Ribeiro EFA, Rodrigues MT, Serson A, Araújo KO, Kajimoto NY, Kochi C, Longui CA

Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Introdução: Muitos aspectos do DM1 vêm sofrendo importantes modificações nos últimos anos. **Objetivo:** avaliar a evolução do diagnóstico e do tratamento de crianças e adolescentes portadores de DM nos últimos dez anos. **Métodos:** Pacientes acompanhados no Ambulatório de Endocrinologia Pediátrica da Santa Casa de São Paulo. Informações de 1998 constavam de fichas preenchidas à época, com dados de prontuário (n = 193); dados de 2008 retirados dos prontuários de pacientes em acompanhamento (n = 132). **Resultados:** Avaliando os anos de 1998 *versus* 2008, respectivamente, temos: idade cronológica (IC): 12,3 anos (+3,4) *versus* 13,3 anos (+4,9) (p = ns); pacientes femininos: 55 *versus* 50% (p = ns); IC ao diagnóstico: 7,7 anos (+4) *versus* 6,8 anos (+4) (p < 0,05), Cetoacidose ao diagnóstico: 64 *versus* 67% (p = ns); glicemia ao diagnóstico (mg/dL): 478 (+215) *versus* 497(+190); pacientes em uso de NPH: 100 *versus* 77% (p < 0,05); percentual do número de aplicações de NPH/dia (1/2/3): 30/70/0 *versus* 12/44/44 (p < 0,05); uso presumido de insulina para bolus: 12 *versus* 74%; HbA1c (%): 12,3 (+3,4) *versus* 9,8 (+2) (p < 0,05). Outra diferença não avaliada numericamente relaciona-se à automonitorização, que era realizada com glicosúria e atualmente com glicemia capilar. **Conclusões:** Observamos que houve uma significativa mudança na forma de tratamento do diabetes nos últimos dez anos, sendo atualmente mais intensivo e monitorizado, resultando em melhora do controle metabólico. Os valores de HbA1c reforçam que ainda há necessidade de mais esforços para se atingir um controle metabólico ideal. Os pacientes têm sido diagnosticados em idades mais precoces, e com CAD em proporção igualmente elevada, sugerindo que devam ser tomadas ações no sentido de reduzir esta frequência.

P81**CRESCIMENTO DURANTE A PUBERDADE E ESTATURA FINAL EM PACIENTES DIABÉTICOS DO TIPO 1: RELAÇÃO COM O CONTROLE METABÓLICO**Oliveira DC, Eberhart LR, Garcia FE, Siviero-Miachon AA, Spinola-Castro AM
Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

Introdução: O crescimento nos pacientes com diabetes melito tipo 1 (DM1) frequentemente está comprometido, e tem sido documentado que a maior perda estatural ocorre durante a puberdade, estando associada ao controle metabólico. Entretanto, a recuperação estatural pode ocorrer nas crianças descompensadas após o melhor controle da doença. **Objetivo:** Avaliar o crescimento durante a puberdade e a estatura final em pacientes com DM1, correlacionando ao controle metabólico (hemoglobina glicada-HbA1C). **Métodos:** Estudo retrospectivo de 40 pacientes (23 mulheres) que atingiram a estatura final (epífises fechadas e/ou velocidade de crescimento inferior a 2 cm/ano), idade atual de 18,4 ± 1,9 anos, idade ao diagnóstico de 8,7 ± 2,9 anos. Foi avaliada a estatura ao diagnóstico, estatura final e estatura-alvo e respectivos escores Z segundo NCHS 2000. O controle metabólico foi avaliado de acordo com a HbA1C, considerando-se a porcentagem acima do valor superior de normalidade (7%). **Resultados:** O início da puberdade ocorreu aos 11,4 anos nas meninas e aos 12,7 anos nos meninos. A menarca ocorreu aos 12,9 ± 1,2 anos. Os dados antropométricos estão resumidos na Tabela:

Media (± DP)	Feminino (n = 23)	Masculino (n = 17)
Estatura diagnóstico (cm)	129 (± 14,8)	132 (± 17,6)
Estatura-alvo (cm)	156 (± 5,6)	170,2 (± 5,0)
Estatura final (cm)	158,4 (± 6,4)	170,0 (± 8,4)
Estatura-alvo (DP)	-1,13 (± 0,81)	-0,92 (± 0,69)
Estatura final (DP)	-0,73 (± 0,99)	-0,96 (± 1,20)
Estatura diagnóstico (DP)	-0,17 (± 1,47)	0,10 (± 2,09)

Todos os pacientes, inclusive no subgrupo de meninos e meninas, perderam estatura em relação à estatura ao diagnóstico (0,53 ± 1,84 *versus* -0,73 ± 1,10 [DP]; p = 0,0005). Entretanto, atingiram a estatura alvo (-0,73 ± 1,10 *versus* -0,90 ± 0,75 [DP]; p = 0,4149), apesar do controle metabólico inadequado durante a puberdade, sendo a mediana dos valores de HbA1c de 9,7% nas meninas e 9,3% nos meninos. O crescimento total durante a puberdade foi de 14,9 cm nas meninas e 20,5 cm nos meninos. **Conclusões:** Apesar do controle metabólico desfavorável, pacientes com DM1 atingem sua estatura-alvo, mesmo com a perda estatural significativa em relação ao diagnóstico. Dessa forma, é importante determinarmos quais os outros fatores que influenciam o crescimento nas crianças e adolescentes com DM1.

P82**CRIANÇA DIABÉTICA, INSUFICIÊNCIA RENAL E EM ESTADO CRÍTICO: COMO PRIORIZAR SUAS NECESSIDADES METABÓLICAS?**

Silveira VG, Coelho R, Aguiar VC, Silva CAB

Universidade de Fortaleza (Unifor).

A prescrição nutricional de criança diabética constitui um desafio para endocrinologistas e nutricionistas. O problema é majorado quando o quadro se associa a estados de falência orgânica, situações críticas e impossibilidade de alimentação oral. Objetivou-se monitorar a evolução nutricional e metabólica de criança diabética, com insuficiência renal e respiratória, restrita ao leito em uso de dieta enteral e insulino terapia com tabela móvel. Trata-se de estudo de caso, prospectivo, de adolescente feminina, 14 anos, com acompanhamento de 26 dias na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) em Fortaleza (CE). A avaliação nutricional compreendeu os dados bioquímicos, exame físico e antropometria adaptada (restrita ao leito e edemaciada). Para a determinação do GET, utilizou-se a fórmula de bolso (30-35 kcal/Kg/dia), o peso e a altura estimada através do índice

de massa corpórea (IMC) médio e a estatura pela altura do joelho. A dieta foi ofertada através de sonda nasogástrica, utilizando fórmula polimérica, com variação entre 1.341 a 1.655 calorias, com oferta proteica de 1,03 a 1,25 g/kg/ dia, lipídeos de 29 a 32% do valor calórico total e carboidratos a completar, atendendo a 100% das vitaminas e minerais de acordo com a ingestão dietética recomendada. Os exames bioquímicos evidenciaram discreta variabilidade glicêmica e eletrolítica. As necessidades nutricionais do paciente foram atingidas sem comprometimento da evolução clínica. Conclui-se que em estados de diabetes melito associado a comorbidades, em especial a insuficiência renal aguda, a conduta de repleção nutricional pode ser atingida sem comprometimento metabólico e que o estabelecimento de protocolo de intervenção e conhecimento dos requerimentos nutricionais se fazem indispensáveis nesses casos.

P83

CARACTERIZAÇÃO SOCIODEMOGRÁFICA DOS PACIENTES ATENDIDOS PELO PROGRAMA DE ASSISTÊNCIA AMBULATORIAL ÀS CRIANÇAS E ADOLESCENTES DIABÉTICOS TIPO 1 (PAACAD) DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG

Albuquerque CTM, Pezzuti IL, Duarte MV, Freitas DS, Silva IN, Cunha SB
Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); Universidad Pompeu Fabra de Barcelona.

Objetivos: Traçar o perfil epidemiológico da população atendida pelo PAACAD para melhoria da assistência através do planejamento de ações estratégicas de educação em saúde que atendam às prioridades identificadas. **Métodos:** Aplicação de questionário com pesquisa de variáveis clínicas e sociodemográficas, bem como levantamento de dados em prontuário. Foram usados pacotes de banco de dados (Excel e Access) para registro dos dados e SPSS para análise estatística descritiva das variáveis. **Resultados:** Havia um total de 341 pacientes. Realizaram-se 271 entrevistas em 2008, das quais 194 foram validadas (57% do total). 54,2% dos pacientes são do sexo feminino. 52,6% têm entre 12 e 20 anos e 39,5%, de 6 a 11 anos. A média de idade foi de 13,3 anos (DP: 4,53). 91,5% frequentam a escola. 40% residem em Belo Horizonte, 48,4% na região metropolitana e apenas 11,6% no interior do Estado. 93,4% relataram condições adequadas de saneamento. Quanto à escolaridade do principal cuidador, 11% não tiveram estudos, 44,8% tinham primeiro grau incompleto, 19,6% segundo grau incompleto e 25,4% segundo grau completo. 44% dos principais cuidadores eram do lar e 37,9% trabalhavam no setor de serviços. A média de renda das famílias foi de 2,89 salários mínimos. **Conclusões:** A população atendida pelo programa é essencialmente urbana e caracteriza-se por uma baixa renda e baixo nível de educação formal, sendo mães do lar as principais responsáveis pelos cuidados dos pacientes. Os dados refletem dificuldades socioeconômicas que podem impactar negativamente no controle clínico dos pacientes. Estratégias de intervenção social devem ser tentadas.

P84

PERFIL CLÍNICO DOS PACIENTES ATENDIDOS PELO PROGRAMA DE ASSISTÊNCIA AMBULATORIAL ÀS CRIANÇAS E ADOLESCENTES DIABÉTICOS TIPO 1 (PAACAD) DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG

Albuquerque CTM, Marçal LV, Duarte MV, Dias EQ, Silva IN, Cunha SB
Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); Universidad Pompeu Fabra De Barcelona.

Objetivos: Realizar um diagnóstico coletivo do atual estado clínico dos pacientes atendidos pelo PAACAD, visando ao planejamento de ações que possam trazer melhorias da assistência. **Métodos:** Aplicação de questionário e levantamento de dados em prontuário. Foram usados Excel e Access para registro e SPSS para análise estatística descritiva das variáveis. **Resultados:** Foram estudados 194 pacientes (57% do total dos pacientes cadastrados no PAACAD em 2008). 54,2% dos pacientes são do sexo

feminino. 52,6% têm entre 12 e 20 anos e 39,5%, de 6 a 11 anos. A média de idade foi de 13,3 anos (DP: 4,53). A média do tempo de diagnóstico foi de sete anos (DP: 4,27) e a média de idade ao diagnóstico foi de 6,19 anos (DP: 3,83). Ao diagnóstico, 30,8% dos pacientes apresentaram cetoacidose diabética e 88,2% foram internados. A dose média de insulina utilizada é de 0,88 U/kg/dia (DP: 0,23). Embora 91% dos pacientes façam mais de três aplicações de insulina ao dia, apenas 37,2% fazem ajuste das doses baseados em monitorização ou variações de dieta. Apenas 2,3% não utilizam insulinas de ação rápida. 92,2% utilizam NPH como insulina basal e 80,7% utilizam regular como insulina rápida. A média de glicohemoglobina A1C foi de 10,5 g% (DP: 2,57), sendo o 1º quartil até 8,6 g% e o 4º quartil acima de 12,29 g%. 2,1% dos pacientes apresentam retinopatia e 12,1% nefropatia diabética. **Conclusões:** A população estudada apresenta controle glicêmico precário e nível de complicações dentro do relatado na literatura. Entre outras mudanças, deve-se trabalhar por uma prática melhor de insulinização intensiva como preconiza a literatura.

P85

ESTUDO DA RELAÇÃO BIVARIADA ENTRE AUTOMONITORIZAÇÃO DA GLICEMIA CAPILAR (AMGC), CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS E O CONTROLE GLICÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIABETES MELITO TIPO 1

Albuquerque CTM, Duarte MV, Maciel EHB, Silva IN, Cunha SB
Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); Universidad Pompeu Fabra de Barcelona.

Objetivos: Investigar se há relação entre a prática de AMGC, as características sociodemográficas e os parâmetros clínico-laboratoriais que definem a qualidade do controle glicêmico dos pacientes com diabetes melito tipo 1 (DM1). **Métodos:** Utilizou-se o banco de dados do PAACAD contendo características sociodemográficas e clínicas dos pacientes. Foi feita análise estatística bivariada para explorar a relação entre o controle glicêmico e variáveis de prática de AMGC e sociodemográficas. Foram usados testes paramétricos e não paramétricos de acordo com a natureza das variáveis analisadas. Considerou-se o nível de significância de 5%. A variável resposta foi a glicohemoglobina A1C. Análises foram feitas com o pacote estatístico STATA. **Resultados:** Foram analisados 194 pacientes. 85% relataram acesso adequado às tiras-teste de glicemia capilar, sendo que 48% recebiam mais de 60 tiras ao mês. 43% faziam mais de três testes ao dia e 33% menos que um teste ao dia. 60,7% dos pacientes que faziam mais de três testes ao dia apresentavam glicohemoglobina A1C abaixo da média do grupo, de 10,5 g%, contra 35,3% daqueles que faziam menos de três testes ($p = 0,024$). Por cada medida a mais de glicemia por dia, há queda em 0,4% da HbA1C ($p = 0,031$). Tiveram mais acesso às tiras os pacientes residentes em BH ($p < 0,01$) e com cuidadores de melhor escolaridade ($p < 0,01$). Não foram observadas diferenças de sexo, idade, tempo de diagnóstico ou renda, em relação ao acesso às tiras. **Conclusões:** Houve correlação positiva entre a prática de AMGC e melhor controle glicêmico dos pacientes. Foram demonstradas disparidades regionais no acesso ao material de teste e influência de fatores sociais que acabam por refletir no controle clínico.

P86

ABORDAGEM MULTIVARIADA NO ESTUDO DE ASSOCIAÇÃO ENTRE AUTOMONITORIZAÇÃO DA GLICEMIA CAPILAR (AMGC) E O CONTROLE GLICÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIABETES MELITO TIPO 1

Albuquerque CTM, Duarte MV, Maciel EHB, Freitas DS, Dias EQ, Silva IN, Cunha SB

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); Universidad Pompeu Fabra de Barcelona.

Objetivos: Analisar a relação da prática de AMGC e outros factores clínicos e sociais com a qualidade do controle glicêmico dos pacientes com

DM1. **Métodos:** Utilizou-se o banco de dados do PAACAD. Ajustou-se um modelo de regressão linear múltipla para analisar a relação do controle glicêmico (Glicohemoglobina A1C), com a prática de AMGC e outros fatores clínicos e sociodemográficos. Considerou-se nível de significância 5%. Análises estatísticas foram feitas com o pacote estatístico R. **Resultados:** No modelo bivariado, fazer mais prática de AMGC ($p = 0,003$), idade menor ($p = 0,039$), menor dose/kg de insulina ($p < 0,001$), fazer autoajuste da dose de insulina ($p < 0,001$), utilizar insulina rápida ($p = 0,01$), utilizar análogo ultrarrápido *versus* insulina regular ($p = 0,01$), ter cuidador com maior escolaridade ($p = 0,01$) e uma menor relação de habitantes/dormitório na residência ($p = 0,019$), mostraram influência significativa de queda da HbA1C e entraram no modelo multivariado, além de outras características significativas na literatura ou de interesse dos autores (sexo, tempo de diagnóstico, renda, local de residência e exposição a risco social, desajuste familiar ou violência). Após análise multivariada, apenas menor dose de insulina ($< 0,001$), maior escolaridade do cuidador e menor relação habitantes/dormitório ($p = 0,037$), foram significativas do melhor nível de HbA1C. **Conclusões:** A relação existente entre a prática de AMGC e o controle glicêmico é influenciada ou mediada de forma mais significativa por outros fatores. Ficou demonstrada a influência de fatores socioeconômicos no controle clínico, o que mostra a necessidade de se desenvolverem políticas que atuem sobre eles, buscando melhoria na qualidade da assistência, hoje incapaz de prover controle glicêmico dentro das metas para a maioria dos pacientes.

P87

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE DIABÉTICOS EM USO DE BOMBA DE INFUSÃO *VERSUS* USUÁRIOS DE MÚLTIPLAS DOSES DE INSULINA

Socha GB, Petri P, Zarabia ZI, Vechia FD, Rodrigues GS, Araújo LA, Baggenstoss R, Silva DMW, Kohara SK

Universidade de Joinville (Univille).

Objetivos: avaliar a qualidade de vida de crianças e adolescentes usuários de bomba de infusão contínua de insulina (BIC). **Métodos:** Revisão de prontuários e aplicação do questionário B-PAID (versão brasileira do questionário Problems Areas in Diabetes) em sete usuários de BIC e num Grupo Controle de cinco diabéticos pareados por sexo e idade, em tratamento com múltiplas doses de insulina (MDI). **Resultados:** A média de idade era de 13 anos e o tempo médio de doença de sete anos nos dois grupos. A dose média diária de insulina era 0,9 U/kg no grupo BIC e 1,1 U/kg no grupo MDI. Os pacientes que usavam BIC apresentaram média de HbA1c no último ano menor que os pacientes em MDI (8,5 *versus* 10,3%, $p = 0,01$) e menor índice de stress em relação à doença (score do B-PAID: $16 \pm 8,8$ *versus* $51 \pm 19,0$, $p = 0,0015$). Em relação ao número de episódios de hipoglicemia, não houve diferença entre os grupos. Apenas um paciente em BIC apresentava sobrepeso, enquanto os 11 pacientes restantes tinham peso normal. Os pacientes do grupo BIC apresentavam melhor nível de escolaridade dos pais. **Conclusões:** Observamos melhor qualidade de vida nos pacientes diabéticos em uso de BIC do que em MDI. Porém, é preciso lembrar que em geral esses pacientes são mais motivados e possuem melhor nível sócioeconômico, que podem contribuir para melhora na qualidade de vida.

P88

HIPOGLICEMIA HIPERINSULINÊMICA PERSISTENTE DA INFÂNCIA: RELATO DE CASO

Canuto FVS, Gameleira KP, Rodrigues D, Castro LCG, Bezerra ACA, Cruz CB
Universidade de Brasília (UnB).

Introdução: A hipoglicemia hiperinsulinêmica persistente da infância (HHPI) é uma doença rara, podendo manifestar-se já nas primeiras

horas de vida. O acometimento pancreático pode ser focal ou difuso. Se não tratada adequadamente, a hipoglicemia persistente leva a graves sequelas neurológicas, podendo ser letal. **Descrição do caso:** Lactente, masculino, oito meses, pardo, proveniente de Porto Velho (RR). Nasceu de cesária, a termo, GIG, APGAR 7/10. Apresentou hipoglicemia persistente e refratária à terapêutica nas primeiras horas de vida (nadir 6 mg/dL) e crises convulsivas. Colocado sob infusão de glicose contínua (14 mg/kg/dia) e corticoterapia endovenosa em altas doses, sem resposta adequada. Pais saudáveis, não consanguíneos, sem casos semelhantes na família. Aos 52 dias de vida, encaminhado à Endocrinologia Pediátrica, diagnosticando-se hipoglicemia hiperinsulinêmica (relação insulina/glicose a 5,08). Demais avaliações bioquímicas normais. Tomografia de pâncreas sem alterações. Resposta insuficiente ao octreotida e ao diazóxido oral. Evoluiu com atraso importante do desenvolvimento neuropsicomotor. Aos seis meses de vida, diante da gravidade do quadro, foi optado por pancreatectomia, encontrando-se nódulo em cabeça de pâncreas (1,5 x 1,0 x 0,8 cm) sendo realizada pancreatectomia distal e nodulectomia. Anatomo-patológico do nódulo compatível com HHPI focal. Demais áreas do tecido pancreático excisado sem alterações. Após procedimento, paciente evoluiu com euglicemia espontânea. **Comentários:** Nesse caso, optou-se inicialmente pelo tratamento medicamentoso por não haver definição da lesão pancreática nos exames de imagem e pelo fato de as condições clínicas do paciente não permitirem abordagem cirúrgica prévia. Acompanhamento e estimulação precoce serão importantes para tentar minimizar as sequelas neurológicas decorrentes das hipoglicemias.

P89

ALTERAÇÕES TIREOIDIANAS EM PACIENTES PORTADORES DE LINFOMA DE HODGKIN TRATADOS COM RADIOTERAPIA NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA

Penteado FM, Villela NC, Lopes LF
Hospital A.C. Camargo, São Paulo.

Objetivo: Descrever as alterações tireoidianas em pacientes com Linfoma de Hodgkin (LH) tratados com radioterapia na infância e adolescência. **Métodos:** Foram estudados retrospectivamente os prontuários dos pacientes com diagnóstico de LH do Grupo de Estudos Pediátricos dos Efeitos Tardios do Tratamento Oncológico (Gepetto) do Hospital A.C. Camargo, fora de tratamento há pelo menos cinco anos e com idade menor que 18 anos na época do diagnóstico. **Resultados:** Dos 79 pacientes com LH estudados, três perderam seguimento, quatro fizeram apenas radioterapia abdominal ou inguinal e dois apenas quimioterapia. Os 70 pacientes restantes foram tratados com radioterapia em manto com $23,5 \pm 8,5$ Gy, tinham ao diagnóstico $10,4 \pm 3,7$ anos, estavam fora de tratamento há $17,9 \pm 6,1$ anos e 51 (72,8%) eram do sexo masculino. Desses pacientes 30 (42,8%) evoluíram com hipotireoidismo $12,1 \pm 5,4$ anos após o término do tratamento e receberam $23,7 \pm 8,8$ Gy, 41 pacientes (58,5%) apresentaram nódulos tireoidianos $14,9 \pm 5,6$ anos após o término do tratamento e receberam em média $24,0 \pm 8,3$ Gy. Dos pacientes com nódulos 28 foram submetidos à PAAF, 3 a tireoidectomia sem PAAF e dez fizeram acompanhamento clínico e laboratorial. Por biópsia e/ou anátomo patológico foram diagnosticados 9 (12,8%) carcinomas de tireoide, sendo seis papilíferos e dois foliculares. **Conclusões:** Pela alta frequência de hipotireoidismo, nódulos tireoidianos e carcinoma de tireoide, os pacientes com diagnóstico de Linfoma de Hodgkin tratados com radioterapia na infância e adolescência devem ser acompanhados por endocrinologista pediátrico e submetidos à ultrassonografia de tireoide e avaliação da função tireoidiana.

P90**RESPOSTA AO TRATAMENTO COM HORMÔNIO DE CRESCIMENTO (GH) EM CRIANÇAS COM DEFICIÊNCIA DE HORMÔNIO DE CRESCIMENTO IDIOPÁTICA (DGHI) E APÓS RADIOTERAPIA DE CRÂNIO E DE NEUROEIXO**

Moutinho FS, Gazolla FM, Madeira IR, Pessoa C, Nogueira J, Bordallo MAN, Ferman S

Instituto Nacional do Câncer.

Objetivo: O objetivo deste trabalho foi avaliar a resposta no primeiro ano de tratamento com GH em crianças com deficiência de hormônio de crescimento idiopática (DGHI) e secundária ao tratamento de tumores do sistema nervoso, e identificar a presença de fatores que se correlacionam com essa resposta. **Métodos:** Foi analisada uma amostra de 44 crianças pré-púberes (12 com DGHI, 18 com DGH secundária a radioterapia (RxT) de crânio associada à quimioterapia (QT) e 14 com DGH secundária a RxT de crânio e neuroeixo associada à QT), tratadas por um período de um ano com GH. Foram comparadas as médias de idade cronológica no início do tratamento (ICi), idade óssea no início do tratamento (IOi), escore Z da velocidade de crescimento no ano anterior ao início do tratamento (ZVCi), escore Z da estatura no início do tratamento (ZEi), diferença entre o ZVCi e o escore Z da velocidade de crescimento do primeiro ano de tratamento (ΔZVC), diferença entre ZEi e o escore Z da estatura após o primeiro ano de tratamento (ΔZE) e da dose total de RxT em crânio (DTRxT); avaliaram-se possíveis correlações através de regressão linear. **Resultados:** Nas crianças com DGHI, DGH secundária a RxT de crânio associada a QT e DGH secundária a RxT de crânio e neuroeixo associadas a QT, as médias foram, respectivamente: ICi = $9,76 \pm 3,51$ versus $10,95 \pm 1,46$ versus $10,71 \pm 2,22$ (Kruskal-Wallis, $p = 0,32$), IOi = $4,24 \pm 2,23$ versus $8,75 \pm 2,09$ versus $8,98 \pm 2,28$ (Kruskal-Wallis, $p = 0,0001$), ZVCi = $-2,35 \pm 1,55$ versus $-2,87 \pm 1,05$ versus $-3,43 \pm 1,87$ (ANOVA, $p = 0,19$), ZEi = $-4,70 \pm 1,90$ versus $-2,11 \pm 1,35$ versus $-2,24 \pm 1,05$ (Kruskal-Wallis, $p = 0,0002$), $\Delta ZVC = 10,32 \pm 3,48$ versus $6,23 \pm 2,72$ versus $5,60 \pm 2,60$ (ANOVA, $p = 0,0003$), $\Delta ZE = 1,39 \pm 0,67$ versus $0,81 \pm 0,95$ versus $0,56 \pm 1,23$ (Kruskal-Wallis, $p = 0,001$), DTRxT = $34,42 \pm 14,49$ versus $69,48 \pm 12,34$ Gy (ANOVA, $p = 0,00$). Houve correlação negativa, estatisticamente significativa, entre ΔZVC e RxT de crânio = $-4,08$, $r^2 = 0,32$, $p = 0,001$ e entre ΔZE e RxT de crânio = $-0,57$, $r^2 = 0,10$, $p = 0,05$, entre ΔZVC e RxT de crânio e neuroeixo = $-4,71$, $r^2 = 0,39$, $p = 0,0006$ e entre ΔZE e RxT de crânio e neuroeixo = $-0,82$, $r^2 = 0,15$, $p = 0,05$, e entre ΔZVC e QT = $-4,90$, $r^2 = 0,44$, $p = 0,00001$ e entre ΔZE e QT = $-0,79$, $r^2 = 0,13$, $p = 0,01$. Não houve correlação estatisticamente significativa entre ΔZVC e a DTRxT, e nem entre ΔZE e DTRxT. **Conclusões:** A resposta no primeiro ano de tratamento com GH foi diferente nas crianças com DGHI, secundária a RxT de crânio associada a QT e secundária a RxT de crânio e neuroeixo associada a QT. O tratamento com RxT (crânio e neuroeixo) e com QT, foi um fator que contribuiu negativamente com a resposta dos paciente com DGH secundária ao tratamento de tumores do sistema nervoso.

P92**AValiação DAS PRINCIPAIS ALTERAÇÕES ENDÓCRINAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES FORA DE TERAPIA ANTINEOPLÁSICA**

Moreira ACRF, Battistin C, Kuperman H, Cornachione ALB, Setian N, Odone Filho V, Damiani D

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Objetivos: Apresentar as principais sequelas endócrinas em crianças e adolescentes submetidas a tratamento oncológico de setembro de 2003 a agosto de 2008 no ITACI do Instituto da Criança. **Métodos:** Foram acompa-

nhados 91 pacientes (56F). A idade inicial do aparecimento da neoplasia foi de 4,1 anos (mediana: 3,0 anos; 0,1-14,0 anos). A idade média da primeira consulta para avaliação endócrina foi de 12,2 anos (mediana: 11,2 anos; 2,0-27,0 anos) com intervalo médio entre o início do tratamento e primeira consulta endócrina de 7,8 anos (mediana: 7,5 anos; 0,7-21,4 anos). Os pacientes foram avaliados quanto aos seus dados antropométricos, estágio puberal, índice de massa corpórea (IMC) e investigação laboratorial geral e endócrina. **Resultados:** Dentre os diagnósticos oncológicos, os principais foram LLA (35%), tumores do SNC (25%), Doença de Hodgkin (11%) e Histiocitose X (8%). Cinquenta pacientes (55%) receberam radioterapia local, no SNC ou corpo inteiro. A baixa estatura foi a alteração endócrina mais prevalente (n: 32-35%), destes 56% foram irradiados. As neoplasias mais relacionadas foram tumores do SNC (n: 13-40%) e LLA (n: 11-30%). Oito pacientes iniciaram terapia com GH. As causas neoplásicas relacionadas à puberdade precoce foram LLA (n: 8-61%) e tumores do SNC (n: 5-30%). Desses 70% foram irradiados. Oito pacientes começaram tratamento com análogo do LHRH. Obesidade foi observada em 14 pacientes, sendo que sete (50%) haviam sido tratados para LLA. **Conclusões:** A terapia para doenças oncológicas, principalmente quando necessária a radioterapia, pode levar a efeitos endócrinos tardios que necessitam de acompanhamento e tratamento precoces a fim de se preservarem as funções vitais e contribuir na melhora da qualidade de vida desses pacientes.

P93**SÍNDROME POLIGLANDULAR AUTOIMUNE EM ESCOLAR**

Papaiano RAS, Santos VCS, Heyn A, Moutinho AP, Santos CF, Brito CR
Hospital Infantil Cândido Fontoura.

Introdução: A síndrome poliglandular autoimune é uma doença que cursa com hipofunção de glândulas endócrinas que pode associar-se ou não a outras doenças não endócrinas. Ocorre devido a mecanismo no qual ocorre destruição progressiva das glândulas. **Descrição do caso:** Paciente masculino, sete anos, chega ao Pronto Socorro com queixa de febre, inapetência e apatia há sete dias. Encontrava-se desidorado, emagrecido, hipotativo, afebril. Internado com hipótese diagnóstica de desnutrição e desidratação. Durante internação, evolui com disfagia, monilíase oral e piora da apatia. Passa a apresentar febre, dispneia e gemência, culminando em insuficiência respiratória devido à broncopneumonia. Após tratamento, evolui com melhora recebendo alta hospitalar. Quatro dias após alta, paciente retorna ao Pronto Socorro com quadro de choque de difícil controle com droga vasoativa, na ocasião realizada dosagem de cortisol na urina de 24 horas que se revelou diminuído, criando-se a hipótese diagnóstica de insuficiência adrenal parcial transitória. Realizado teste agudo com hormônio adrenocorticotrófico com boa resposta. Iniciado tratamento com hidrocortisona com resposta satisfatória. Posteriormente, paciente evolui com hipertensão e taquicardia, solicitado perfil de função tireoidiana que demonstrou hipertireoidismo, controlado com propiutiuracil. Durante acompanhamento ambulatorial, foram solicitados autoanticorpos, os quais vieram positivos: anticorpo anti-glândula, anti-ilhota e anti-insulina. **Comentários:** A Síndrome Poliglandular autoimune pode ser dividida em dois tipos: tipo I, caracterizada por insuficiência adrenocortical, hipoparatiroidismo e candidíase mucocutânea e tipo II que se apresenta com insuficiência adrenocortical, doença tireoidiana ou diabetes melito tipo I. No caso descrito, o paciente apresentou características clínicas e marcadores que sugerem síndrome tipo II, apesar de diferir na faixa etária apresentada pela literatura.

P94**SÍNDROME DE MAURIAC: RELATO DE CASO**

Moreira M, Leite F, Sanglard V, Bissoli C

Hospital Municipal Doutor José de Carvalho Florence.

Introdução: A síndrome de Mauriac é uma complicação rara de diabetes melito tipo I. Caracteriza-se por diabetes mal controlado de longa evolução, retardo do crescimento e hepatomegalia. Sua incidência não é bem definida devido à quantidade reduzida de casos relatados na literatura mundial. **Descrição do caso:** I.T.M., 15 anos, sexo feminino, natural e procedente de São José dos Campos (SP), diagnóstico de diabetes melito tipo I desde os dois anos de idade, em uso de insulino-terapia e acompanhamento no programa de hospitalização domiciliar. Aos doze anos foi encaminhada para avaliação especializada devido a difícil controle da patologia e déficit pondero-estatural. Apresentava 122 cm de altura (-3,2 SD) e 27,4 kg (-1,0 SD), HbA1c 12,69%. Aos 13 anos, altura 123 cm (-4,0 SD) e 30 kg (-1,3 SD), HbA1c 10,2% desenvolvimento puberal M1P2, iniciou uso de captopril devido microalbuminúria. Aos 14 anos, 124 cm de altura (-4,9 SD) e 31kg (-1,8 SD), fígado a 4 cm do rebordo costal, HbA1c 12,2%. Múltiplas internações por cetoacidose diabética e para debridamento de quirodátilo devido à necrose. Últimos controles HbA1c 15,3%, fígado a 4 cm do rebordo costal, 32kg (-5,6 SD) e altura 125 cm (-2,3 SD), em uso de NPH 2 U/kg/dia e captopril. Paciente sem acompanhamento regular, sem adesão ao tratamento e sem controle de dieta. Evoluiu com mau controle metabólico, já apresentando aos 15 anos complicações crônicas do diabetes melito tipo I. **Comentários:** O prognóstico em longo prazo é reservado nesse caso. A adesão do paciente ao tratamento é fundamental.

P95**AValiação DO TESTE ENDOVENOSO COM DESMOPRESSINA NO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DO DIABETES INSIPIDUS NEFROGÊNICO CONGÊNITO**

Battistin C, Menezes Filho HC, Aivazoglou JD, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekenian V, Setian N, Damiani D

Instituto da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP).

Introdução: O *diabetes insipidus* nefrogênico congênito (DINC) pode ser de herança ligada ao cromossomo X ou autossômica, causado por mutações no gene do receptor V2 do hormônio antidiurético (HAD) ou da aquaporina-2, respectivamente. A desmopressina (forma sintética do HAD) endovenosa (EV) estimula a liberação do fator von Willebrand (FVV) a partir da sua ação endotelial em receptores V2. O FVV pode ser avaliado quantitativamente através da atividade de cofator de ristocetina (ACR). **Objetivo:** Avaliar a ACR após desmopressina em dois lactentes do sexo masculino com DINC. **Descrição dos casos:** Lactente 1, 14 meses, com quadro de febre de origem indeterminada, déficit ponderal, poliúria, hipernatremia (151 mEq/L), elevação da osmolaridade plasmática (330 mOsm/kg) e hipostenúria (259 mOsm/kg); lactente 2, 12 meses, com quadro de vômitos, déficit ponderal, poliúria, hipernatremia (156 mEq/L), elevação da osmolaridade plasmática (309 mOsm/kg) e hipostenúria (160 mOsm/kg). Em ambos os pacientes, o tratamento com desmopressina intranasal foi ineficaz, enquanto a hidrocortizida (3 mg/kg/dia) normalizou a natremia e melhorou a evolução ponderal. Ambos foram submetidos ao estímulo com desmopressina EV (0,3 mcg/kg), diluída em SF (50 mL) e infundida em 30', sendo avaliada a ACR nos tempos zero e 60'. Nos pacientes 1 e 2 houve resposta à desmopressina EV com elevação da ACR de 170 para 232% e de 98 para 136%, respectivamente. **Comentários:** A elevação da ACR após desmopressina EV nos pacientes com DINC indica integridade do receptor V2 do HAD e sugere que a doença seja causada por mutações no gene da aquaporina-2.

P96**PANCREATITE CRÔNICA SECUNDÁRIA AO USO DE ÁCIDO VALPROICO**

Bezerra ACA, Castro LCG, Cruz CB

Universidade de Brasília (UnB).

Introdução: A pancreatite crônica leva a uma destruição progressiva e permanente do tecido pancreático, resultando em insuficiência pancreática endócrina e exócrina. Sua etiologia é multifatorial, podendo ser causada por fármacos, como o ácido valproico. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 14 anos, apresenta paralisia e atrofia cerebral secundárias à síndrome anóxica-isquêmica após depressão miocárdica transoperatória feita durante herniorrafia, aos sete meses de idade. Desenvolveu crises epilépticas e fazia uso regular de ácido valproico. Encaminhado à endocrinologia-pediátrica por apresentar alteração de glicemia de jejum (108 mg/dL) e intolerância à glicose pelo teste oral de tolerância à glicose (120':148 mg/dL), sem sinais clínicos de diabetes melito. Apresentava relato prévio de dores abdominais frequentes e inespecíficas. Realizou radiografia simples de abdômen que evidenciou calcificações grosseiras no pâncreas e tomografia computadorizada de abdômen que mostrou calcificações grosseiras esparsamente alojadas no parênquima pancreático, irregulares, de aspecto inespecífico e dilatação do Wirsung, com diâmetro de 0,6 cm. Exames laboratoriais mostraram hemoglobina glicada: 6,0%, lipase: 47 U/L (VR:13-60), amilase: 81 U/L (VR: 28-100), glicemia de jejum: 98 mg/dL, peptídeo C: 2,7 ng/mL (VR: 0,9-7,1) e insulina basal: 11 uU/mL. A avaliação hepática mostrou-se inalterada. Trocou-se o ácido valproico pelo topiramato e o paciente está em tratamento conservador, com bom controle das crises convulsivas e mantendo glicemias de jejum dentro de valores normais apenas com controle alimentar. **Comentários:** A maior preocupação durante o uso do ácido valproico é com alterações hepáticas. Porém, apesar dos raros casos descritos de pancreatites, é recomendado que a concentração de amilase sérica seja avaliada naqueles pacientes com dor abdominal aguda ou recorrente.

P97**AMENORREIA SECUNDÁRIA À PROLACTINOMA NA ADOLESCÊNCIA: RELATO DE CASO**

Fabbri T, Siviero-Miachon AA, Garcia FE, Spinola-Castro AM

Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp-EPM).

Introdução: A amenorreia secundária apresenta causas variáveis. Alteração hipofisária deve ser suspeitada na ausência de gravidez e lactação. **Objetivo:** Descrever um caso de adolescente com amenorréia secundária associada a tumor produtor de prolactina. **Relato do caso:** Paciente feminino, 15,8 anos, nascida de parto cesário, a termo, sem intercorrência, peso = 2.075 g (-1,2 dp), estatura = 47 cm (-0,98 dp). Estatura alvo = 165,5 cm (+0,33 dp). Desenvolvimento neuropsicomotor adequado. Menarca aos 12 anos, regular nos últimos três anos, porém amenorreia há três meses. Ganho excessivo de peso, 12 kg em três meses, apesar de dieta balanceada. Nega uso de medicação. Antecedentes familiares negativos. Exame físico: peso = 74,8kg (+1,51 dp), estatura = 160,7cm (-0,28 dp), IMC 29,0 kg/m² (+1,66 dp), Tanner 5. Descarga mamária leitosa bilateral, sem sinais flogísticos. Tireoide sem alteração. LH = 1,4 mUI/mL (0,7-17,3); FSH = 1,8 mUI/mL (1,11-13,9); TSH = 2,86 mUI/mL (0,5-4,9); T4livre = 1,19 ng/dL (0,83-1,44); prolactina = 165,73 ng/mL (2,8-29,2); ACTH 11,6 ng/mL (5-46); cortisol = 19,8 mcg/dL (5-25); estradiol = 10,28 mcg/dL (30-200); IGF-1 = 1.324 mcg/dL (226-903). Macroprolactina negativa. Teste de supressão com dose baixa de dexametasona 1mg ACTH = 3,2 pg/mL e cortisol = 0,6 mcg/dL. Fundo de olho sem alteração. Ressonância de sela túrcica mostrou lesão expansiva de 1 cm em adenohipófise, sendo iniciado cabergolina 1 mg/semana. Após seis meses de tratamento, evoluiu com perda de 10 kg, regularidade menstrual, ausência de galactorreia, normalização dos níveis de prolactina e discreta diminuição da lesão à ressonância. **Conclusões:** Prolactinoma deve ser investigado

em casos de amenorreia secundária, mesmo na faixa etária em que essa patologia é menos prevalente, em especial quando associada à obesidade. O tratamento medicamentoso é uma boa opção em adolescentes.

P98

SÍNDROME DE KEARN SAYRE: RELATO DE CASO

Junqueira FF, Paiva RR, Junqueira MCM, Cargnin KR, Guimarães MM
Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro.

Introdução: Síndrome muito rara, conseqüente à deleção do DNA mitocondrial, e caracterizada pela tríade: sintomatologia que aparece antes dos 20 anos, oftalmoplegia crônica e progressiva e degeneração pigmentar da retina. Sendo descritas anormalidades endócrinas como diabetes, retardo de crescimento, baixa estatura e hipoparatiroidismo. **Relato do caso:** Paciente masculino, 11 anos e 10 meses, já com diagnóstico da síndrome e em acompanhamento por neurologista pela oftalmoplegia, procura o Setor de Endocrinologia Pediátrica do Instituto de Estudos em Saúde Coletiva (IESC) com queixa de baixa estatura. Anamnese sem dados relevantes, nem caso semelhante na família. Ao exame físico, estatura de 123,5 cm (escore Z de -2,86), oftalmoplegia e genitália infantil. Nos exames de rotina para baixa estatura, foram dignos de nota idade óssea de 9 anos; ECG com hemibloqueios direito e esquerdo e RM de crânio, sugerindo possibilidade de doença metabólica e presença de elevação nos picos de lactato no liquor do interior dos ventrículos laterais, detectado através da espectroscopia de prótons (achados do ECG e da RM compatíveis com a síndrome). Aos 12 e 7 meses queixa-se de câimbras e fraqueza nos membros inferiores, sendo diagnosticada a presença de hipoparatiroidismo, iniciando a reposição de cálcio e calcitriol. Aos 15 anos iniciou desenvolvimento puberal e passou a apresentar glicemias de jejum alteradas (109 a 113 mg%), mas com TOTG normal. O paciente ficou em observação quanto ao crescimento e evoluiu com velocidade de crescimento em torno de 2 cm/ano, apresentando atualmente um escore Z de -4,56. **Comentários:** Paciente com Síndrome de Kearns Sayre com baixa estatura, hipoparatiroidismo e intolerância glicídica.

P99

DOENÇA AUTOIMUNE DA INFÂNCIA COM DIVERSAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Francisco BS, Vono JL, Divino NP, Haber JFS, Porta G
Universidade de Marília (Unimar).

Introdução: A doença autoimune da infância é incomum e sua manifestação depende de uma etiologia multifatorial que inclui fatores genéticos, ambientais e autoimunes. Cursa com uma destruição imunomediada dos tecidos 1,2,3. **Relato do caso:** V.B.S.M., cinco anos, sexo feminino, iniciou quadro com eritema polimorfo aos três anos, sendo introduzidos corticosteroides. Após a introdução de corticóide, começou com alopecia, perda de peso, polidipsia, poliúria, sendo diagnosticado diabetes melito tipo 1. Na pesquisa de outras manifestações autoimunes, mesmo assintomáticas, foi diagnosticado hipotiroidismo devido à alopecia. Em exame de rotina apresentou aumento das enzimas hepáticas e gamaglobulina, diagnosticando hepatite autoimune tipo 1, com anticorpos antinucleares positivos > 1/80, antímúsculo liso > 1/80, biópsia hepática com cirrose hepática e intensa atividade inflamatória, presença de plasmócitos e eosinófilos. Iniciou tratamento para o diabetes com insulina, para o hipotiroidismo com levotiroxina sódica e para hepatite autoimune com prednisona e azatiopina. Após dois anos do diagnóstico apresentou pancreatite medicamentosa com remissão espontânea. Há um ano evoluiu com hipertireoidismo associado a bócio e mixedema pré-tibial, Anticorpo TRAB positivo, iniciando Tapazol. **Comentários:** Autoimunidade tireoidiana associada a diabetes melito tipo 1 é frequente. A hepatite autoimune é rara na infância. Evidencia-se pela presença de infiltrado inflamatório portal linfoplasmocitário, infiltrados linfocitários nos tecidos afetados e autoanticorpos

não órgãos-específicos no plasma 4,8. No caso apresentado, a paciente apresenta diabetes melito tipo 1, hipertireoidismo e hepatite autoimune, compatível com a patologia de base, mas não frequentemente descrito.

P100

INSULINOMA VERSUS EPILEPSIA: UMA COMPLICAÇÃO DIAGNÓSTICA DA PEDIATRIA

Reis F, Ferreira C, Hage R
Universidade Estadual do Pará (UEPA).

Os insulinomas cursam, na maioria dos casos, com crises convulsivas de repetição pela hipoglicemia frequente nos pacientes e, em pediatria, é muito comum a confusão com epilepsia pelo fato de o quadro da sintomatologia ser muito semelhante. Objetivamos atentar para o diagnóstico diferencial das patologias em crianças que, frequentemente, deparam-se com convulsões de diversas dimensões. Definimos que devida à raridade dos insulinomas, por muitas vezes, eles são deixados para último plano em prioridades de diagnósticos, sendo as convulsões febris e crises epiléticas as hipóteses mais comumente levantadas para o pequeno paciente. Os insulinomas, apesar de raros, podem ser muito bem tratados quando do diagnóstico precoce e, na criança, melhor ainda, por isso há a necessidade de sempre investigá-los em pediatria.

P101

AVALIAÇÃO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS ADMITIDAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DE FORTALEZA

Silveira VG, Fernandes MV, Aguiar VC, Silva CAB
Universidade de Fortaleza (Unifor).

A alimentação é um componente fundamental na promoção do crescimento e desenvolvimento adequados da criança. No ambiente hospitalar, o cuidado nutricional prioriza evitar estados de carência e de excesso de nutrientes, pelos riscos inerentes desses estados com maior morbidade, maior tempo de recuperação e maior tempo de permanência intra-hospitalar. O estado nutricional de eutrofia proporciona uma melhor recuperação e redução nos gastos, sendo primordial a realização de uma avaliação nutricional para identificar os grupos de risco e possibilitar as intervenções adequadas. Objetivou-se avaliar o perfil nutricional de crianças admitidas em um hospital público de Fortaleza (CE). Trata-se de estudo transversal quantitativo. A amostra foi composta de 76 crianças entre zero a cinco anos, 28 (36,8%) do gênero masculino e 48 (63,1%) do feminino, admitidas no mês de maio de 2008 com realização de avaliação antropométrica a admissão. Depois disso, foi realizada a classificação do estado nutricional a partir do preconizado pela OMS (2006) (peso/idade, peso/estatura, IMC e estatura/idade) expressos em unidades de desvio padrão (escore Z). Da amostra estudada, oito (10,5%) encontrava-se em estados de desnutrição, 62 (81,6%) em eutrofia e seis (7,9%) em sobrepeso e obesidade. Evidenciou-se, pelos dados obtidos na admissão, um elevado percentual de crianças desnutridas (carência e excesso) o que denota a necessidade de vigilância e intervenção precoce no intuito de contribuir para um melhor planejamento de ações destinadas a evitar ou minimizar a desnutrição hospitalar.



Índice Remissivo de Autores

A

Aguiar VC P82; P101
 Aivazoglou JD P95
 Albuquerque CTM P75; P83; P84; P85; P86
 Albuquerque JFG P7
 Alfenas RCG P76
 Almeida RF P44
 Alves EF P6
 Alves GTA P57
 Alves Junior PAG P15
 Alves MC P43
 André FP P15
 Antonini SRR TL-1; MP-4; MP-5
 Araújo J P20; P22
 Araújo KO P80
 Araújo LA P66; P87
 Arnhold IJP MP-6; MP-7
 Arrais RF P7; P61
 Arruda MJ P20; P22
 Arruda MM MP-2
 Assumpção JG P29; MP-19
 Azevedo AEBI P41

B

Bachega TAS MP-20
 Baggenstoss R P66; P87
 Balassiano B P10
 Baldin AD MP-7
 Bannwart K P49
 Baptista MTM P30; P31; P37; MP-16
 Barbieri MA TL1; MP-5
 Barbosa C P47
 Barbosa VLP MP-14
 Barra CB P2; P18; P67; P76
 Barros BA P29; MP-19
 Battistin C P16; P92; P95
 Bedin MR P2; P67
 Belhaus M P62; P72; P80
 Bernardes LF P65
 Bernardes MA P65
 Bernardo AC P59
 Bernardo ACC P9
 Beserra ICR P15; P38
 Bettiol H MP-5
 Bettiol H TL1
 Bezerra AC MP-17
 Bezerra AC P34; P72
 Bezerra ACA P47; P50; P58; P88; P96
 Bezerra IH P20; P22

Biberg-Eberhart L TL4
 Bigolin MC MP-8
 Bissoli C P94
 Bittencourt V P34
 Boguszewski MCS P19
 Bordallo MAN TL-5; P53; P55; P9
 Borges MA TL-5; P3; P36
 Brandão CD P78
 Brito CR P93
 Brust ES P46
 Bueno AC TL1

C

Cadide RM P71
 Caldonazzo A MP-16
 Calliari LEP TL3; P3; P6; P62; P72; P80; MP-2
 Campos MLS MP-17; P50
 Campos N P34
 Campos NLS P47
 Candaten V P52
 Canguçu AK P25; P26; P27
 Canuto FVS P58; P88
 Carballo M P59
 Carballo MG P9
 Cardoso LN P18
 Cargnin KRN P98
 Carvalho AB MP-19; P29; P30; P31
 Carvalho CFC P37
 Carvalho CNM TL-5; P53; P55
 Carvalho F MP-11
 Carvalho LOMC P15
 Carvalho R P78
 Castro C MP-17
 Castro DLC P54
 Castro J MP-11
 Castro JC P75
 Castro LC P34
 Castro LCG P47; P5; P58; P88; P96
 Castro M TL1; MP-4; MP-5
 Cat MNL P19
 Cavalcanti MM P13
 Cavasini N P52
 Cechinel E TL-2; MP-10; P17; P39
 Chaves C P73; P77
 Coelho R P82
 Coelho SCS P28
 Colares Neto GP TL-6; P48; P5;
 Cominato L MP-13; P9; P59
 Cornachione ALB P92

- Correa CS..... MP-9
 Corrêa FA..... P13
 Costa DA P13
 Costa TEJB P17
 Coutinho DC MP-6
 Cruvinel HD MP-9
 Cruz C MP-17; P34
 Cruz CB..... P50; P58; P88; P96
 Cunha S MP-11
 Cunha SB P83; P84; P85; P86
 Cupolillo R..... P28
- D**
 D’Alessandro DSM..... P32
 D’Souza-Li L..... P30; P31; P37; MP-16;
 Damiani D..... TL-6; MP-3; MP-6;
 MP-13; MP-18; P4; P2; P9; P16; P23; P24; P46; P48;
 P49; P54; P59; P67; P92; P95
 Dantas GCD..... P39
 De Mello MP MP-19; P29
 Dias EQ P84; P86
 Dib AS MP-15; P69; P79
 Dib SA MP-12
 Dichtchekian V P4; P16; P46; P48; P95; TL-6
 Didone GCD..... MP-10
 Ditchkencian V..... MP-18; P23; P24
 Divino NP P99
 Domenice S..... P16
 Dorea K..... P25
 Dorea KV P26
 Duarte MASM..... P70
 Duarte MV..... P75; P83; P84; P85; P86
 Dusse LM..... MP-11
- E**
 Eberhart LR..... P81
 Elnecave RH..... TL1; MP-5; MP-20
- F**
 Fabbri T P40; P97
 Fagundes LK TL4
 Faria CDC..... TL3; P3; P6; P72; MP-9
 Felício JS MP-1; P5
 Felício KM..... MP-1; P5
 Ferman S P90
 Fernandes MV P101
 Fernandes-Rosa FL..... TL1. MP-4; MP-5
 Fernandez PT MP-16
 Ferrari CG MP-18; P23; P24
- Ferreira BP P35; P36
 Ferreira C P100
 Ferreira ML P43
 Fevereiro AG P3; TL3
 Fonseca C..... P10
 Fonseca S..... P27
 Francisco BS P99
 Franco R..... P59
 Franco RR..... MP-13; P54
 Fraser R..... P26
 Fraser RT..... P25; P83; P86
 Fuks F P49
 Fuks FB MP-13
 Furtado VJ P28
- G**
 Gabbay MAL..... MP-12; MP-15; P79; P69
 Gadelha M P14; P68
 Gadelha MM P74
 Gaiote J MP-14
 Gameleira KP..... P88; MP-17
 Gameleira KPD..... P58
 Gandolfo AS..... P56; P64
 Garcia F..... P1; P33
 Garcia FE P8; P40; P81; P97
 Garcia RAM MP-2
 Gazolla FM..... TL-5; P53; P55; P90
 Gobatto CB MP-8
 Godinho AC..... P11
 Godinho AS..... P43
 Gomes B P20; P22
 Gonçalves MK P35
 Goto MMF..... MP-16; P37
 Guedes JF..... P57
 Guerra MHA P43
 Guerra VR..... P64
 Guerra-Junior G ... P19; P37; MP-7; MP-16; MP-19;
 P30; P31
 Guesser S..... MP-10; P39
 Guimarães MM..... P12; P28; P38; P98
- H**
 Haber JFS P99
 Habermann CE P32
 Hage R..... P60; P100
 Hayashi K..... P37
 Hegner C P73; P77
 Hegner CC..... P44; P78
 Heinzl AP..... P11

- Heyn A..... P93
Honorato FB MP-4
- J**
Jasmim FC..... P15
Jorge AAL MP-5; MP-6; MP-7
Junqueira FF..... P98
Junqueira MCM P98
- K**
Kajimoto NY P80
Kanashiro LC MP-18; P23; P24; P54
Khater K..... P52
Kirche M P42
Koch LC..... TL3; MP-2; MP-9; MP-10; MP-14;
P3; P6; P17; P39; P62; P72; P80
Kohara SK P19; P66; P87
Komatsu W..... MP-12; P69
Koury JC..... P55
Kuperman H ... TL-6; MP-3; MP-13; MP-18; P2; P4;
P9; P16; P23; P24; P46; P48; P92; P95
Kurdian MC P10
Kuroki LN..... P8
- L**
Lacava B P66
Lacerda Filho L MP-8; P19
Lago R..... P25; P26
Lando FS..... P52
Lanna JCBD..... P51
Lara BHJ..... P36
Latronico AC..... P9
Lau ARRC..... P32
Leal AC MP-6
Lee JVS MP-10
Leite F..... P94
Leme R P59
Lemos-Marini SHV MP-7; MP-16; MP-19; P29; P30;
P31; P37
Liberatore Junior R P42
Lima ALV..... P11
Lima AMC P11; P65
Lima AV MP-1
Lima EL P65
Lima GR P61
Lima IMO P25
Lima MI..... P26
Lima MR..... P12
Linhares RMM TL 2; MP-10; P17; P39
- Lioi MIA P4
Lobe MCS..... P71
Longui CA .TL3; MP-2; MP-9; MP-14; P3; P6; P62;
P72; P80
Lopes LF P89
Lora RMG..... P38
Lübe DOF..... P44
Ludovico D P59
Ludovico DM..... P-13
Luz EA..... P28
- M**
Maciel EHB..... P85; P86
Maciel R..... P34
Maciel-Guerra AT MP-7; MP-19; P29; P30; P31
Madeira IR TL-5; P53; P55; P90
Malaquias AC MP-7
Manna T..... MP-18
Manna TD..... TL-6; MP-3. MP-13; P4; P16; P23;
P2; P9; P46; P48; P54; P59; P67; P95
Mantovani R..... MP-11
Mantovani RM P75
Maranhão R..... P38
Marçal LV P75; P84
Marcião ITS P5
Marques-De-Faria AP MP-19; P29
Martinelli Júnior CE..... MP-4
Martins CS MP-5
Marui S P46
Maselli RM MP-18; P23; P24
Matos DM..... P43
Matos HJ TL-5
Matos LO..... P25
Medeiros CCM..... P57
Mello LLS P11
Melo MR..... MP-9
Melo R..... P27
Mendes AC P20; P22
Mendonça BB..... MP-6; MP-7; MP-20
Meneguetti LT P71
Menezes APA P43
Menezes Filho HC TL-6; MP-3; MP-18; P2; P4;
P9; P16; P23; P24; P46; P48; P49; P54; P59; P67;
P95
Miranda M P73; P77
Miranda MA..... P78
Moises RS..... MP-15
Molina R..... MP-5
Monte O TL3; P6; P62; P72

Monteiro AMV.....	P55	Pereira RAR.....	P57
Montenegro F.....	P49	Pereira RM.....	P19
Montenegro LR.....	MP-6	Perlamagna LI.....	MP-13
Moreira AC.....	MP-4	Pessoa C.....	P90
Moreira AC.....	TL1	Petri P.....	P87
Moreira ACRF.....	P92	Pezzuti IL.....	P83
Moreira M.....	P94	Pinheiro SM.....	P55
Moreira MB.....	TL3; P3	Pinto CS.....	P79
Moreira VP.....	P43	Pinto JMD.....	MP-8
Morizaki TMY.....	MP-8	Ponath A.....	MP-8
Mory D.....	MP-12; P69	Pontes GA.....	P70
Moura E.....	P20; P22	Porta G.....	P99
Moura L.....	MP-11	Portela L.....	P49
Moura V.....	MP-20	Prazim KCL.....	P14; P68; P74
Moura VV.....	P41	Prudente FVB.....	P6
Moutinho AP.....	P93		
Moutinho FS.....	P55; P90	Q	
Muller Neto BF.....	P57	Queiroz CC.....	P27
Mullich SL.....	P14; P68; P74	Queiroz KC.....	P76
		Querino R.....	MP-12; P69
N			
Nader I.....	MP-20	R	
Nakao T.....	MP-15	Rabelo CF.....	P45
Nascimento AG.....	P56; P64	Rabelo MPF.....	P45
Nascimento ML.....	TL 2; MP-10; P17; P39	Radominski RB.....	MP-8
Nesi-França S.....	P19	Radonsky V.....	TL-6; P46; P48
Nogueira J.....	P90	Ramalho PP.....	P38
Nunes C.....	P25; P26; P27	Ramalho RJR.....	P43
Nunes MMA.....	P57	Real DMV.....	P14; P68; P74
		Reis DB.....	P66
O		Reis F.....	P60; P100
Odone Filho V.....	P92	Ribeiro E.....	P63
Oikawa T.....	MP-1; P5	Ribeiro EFA.....	P80
Oliveira CL.....	P55	Ribeiro KA.....	P35; P36
Oliveira DC.....	P81	Ribeiro LF.....	P62; P72
Oliveira IWM.....	P57	Richeti F.....	MP-9
Oliveira KM.....	P1; P33	Riechi TIJS.....	MP-16
Oliveira L.....	P26	Rios D.....	MP-11
Oliveira R.....	P73; P77	Rocco E.....	MP-12; P69
Osorio C.....	P10	Rocha BS.....	P28
		Rocha MN.....	MP-9
P		Rodrigues ACS.....	MP-8
Pachi P.....	MP-2	Rodrigues D.....	P58; P88
Paiva RR.....	P98	Rodrigues GS.....	P66; P87
Palhares HMC.....	P36	Rodrigues MT.....	P80
Papaiano RAS.....	P93	Rorato MG.....	P47; P50
Paste AP.....	P73; P77	Rufino RCF.....	P7; P61
Penha F.....	P46	Ruiz MF.....	P56
Penteado FM.....	P89		

- S**
- Sandrini Neto R..... P19
- Sanglard V..... P94
- Santana B..... P20; P22
- Santos CCCT..... P50
- Santos CF..... P93
- Santos CMT..... MP-16; P37
- Santos EG..... P43
- Santos EP..... MP-20
- Santos FM..... MP-1; P5
- Santos VCS..... P93
- Sarni ROS..... MP-14
- Sato LM..... P35; P36
- Savoldelli RD..... P2; P67
- Schechtman HP..... P80
- Scheibner SP..... MP-8
- Schnaider-Rezek GS..... P11
- Schuler TA..... P20; P22
- Schwoelk P..... P66
- Scuderi CGB..... TL3; P3
- Seixas A..... P79
- Serson A..... P80
- Setian N..... MP-13
- Setian N..... TL-6 MP-3; MP-18; P4; P9; P16; P23; P24; P46; P4; P49; P54; P92; P95
- Silva ACS..... MP-11
- Silva ALR..... P4
- Silva AP..... P63
- Silva CAB..... P63; P82; P101
- Silva CRE..... TL-5; P53
- Silva D..... P73; P77
- Silva DB..... P17
- Silva DMW..... P66; P87
- Silva IN..... P18; P51; P76; P83; P84; P85; P86
- Silva LC..... P35; P36
- Silva LR..... MP-8
- Silva MRD..... P40
- Silva NS..... TL4
- Silva PCA..... TL 2; MP-10; P18; P39
- Silva PSL..... P32
- Silva SKN..... P7; P61
- Silva VC..... P27
- Silveira EL..... MP-20
- Silveira VG..... P82; P101
- Simoni G..... TL 2; P17; P39
- Siqueira FM..... P18
- Siviero-Miachon AA ... TL4; MP-7; P1; P8; P33; P40; P81; P97
- Soares A..... P42
- Soares I..... P25; P26
- Soares LL..... P38
- Socha GB..... P87
- Somini G..... MP-10
- Sousa GG..... TL 2; MP-10; P17; P39
- Sousa MZA..... P47
- Souza ACCB..... MP-1; P5
- Souza B..... P10
- Souza EJ..... TL 2
- Souza FIS..... MP-14
- Souza FM..... TL-5; P53
- Souza JA..... P17
- Souza MAR..... P15; P38
- Souza RM..... TL1
- Spinola-Castro AM..... TL4; MP-7; P1; P12; } P33; P40; P81; P97
- Steinmetz L..... MP-3; MP-13; MP-18; P9; P16; P23; P24; P49; P54; P59
- Szundy R..... P10
- T**
- Tadei LF..... P65
- Tagawa MB..... P65
- Tanure MG..... P51
- Tonacoli J..... P28
- Toralles MB..... P25; P26; P27
- Torizon G..... P42
- Torres NNG..... P5; MP-1
- Tosta-Hernandez PDC..... TL4
- Travassos C..... P60
- V**
- Vaisbich MH..... MP-3
- Vasconcelos CM..... P64
- Vechia FD..... P66; P87
- Viana MF..... MP-11
- Vieira ALP..... P65
- Vieira GK..... MP-3
- Viguetti-Campos N..... MP-19; P29
- Vilaça RD..... MP-17
- Villela NC..... P89
- Vizzoni G..... P28
- Vono JL..... P99
- Weinmann KS..... P32
- Z**
- Zarabia ZI..... P66; P87