

SÍNDROME DE BARTTER: RELATO DE CASO

Daianni C. Barboza *; Anna Beatriz F. Rabel; Débora S. Miranda; Évila B. Flor; Leandro Rezende. Hospital Geral Universitário, Unidade de Pediatria Clínica, UNIC.

Introdução: A Síndrome de Bartter trata-se de uma tubulopatia genética autossômica recessiva caracterizada por alteração renal intrínseca do transporte tubular renal distal do NaCl por disfunção da porção medular da alça de Henle, comprometendo o funcionamento da bomba de sódio (Na), potássio (K), e cloro (Cl), acarretando perdas urinárias de sódio, potássio, cloreto, e causando alcalose metabólica, hipocalcemia, hiper-reninemia, hiperaldosteronismo, resistência à ação vasopressora da angiotensina II e níveis elevados de prostaglandinas urinárias. O paciente, comumente, apresenta poliúria, polidipsia, retardo pondero-estatural, episódios de desidratação e pressão arterial normal. A síndrome e suas variantes clínicas se diferenciam pela biologia molecular, caracterizando três entidades: Síndrome de Bartter neonatal, clássica e síndrome de Gitelman. Laboratorialmente a alcalose metabólica é a anormalidade predominante, associada às alterações metabólicas, plasmáticas e urinárias.

Metodologia: Análise retrospectiva com revisão de prontuário.

Relato do Caso: Paciente de 2 meses, feminino, internada devido a sonolência, recusa alimentar e aumento do volume abdominal, sem evacuações e sem eliminações de flatos, diagnosticada como cólica abdominal e prescrito sintomáticos. Dois dias após, evoluiu com febre e convulsão sendo diagnosticada e abordada como crise convulsiva febril que cursou com status de mal epilético seguido de rebaixamento do sensorio com necessidade de tratamento intensivo. Inicialmente a paciente foi tratada como meningite bacteriana, o que foi descartado laboratorial e radiologicamente. Identificado hiponatremia, hipopotassemia e poliúria (20mL/kg/h) persistentes desde a internação que não respondiam a reposições elevadas. Foi iniciada investigação de nefropatia perdedora de eletrólitos, ficando evidenciado: alcalose metabólica, hipomagnesemia, hipocalcemia, hipopotassemia, hiponatremia grave, densidade urinária aumentada com sódio e potássio urinário elevados. Dosado renina e aldosterona séricas, ambos estavam elevados fechando o diagnóstico clínico-laboratorial da patologia.

Conclusão: Distúrbios hidroeletrólíticos devem sempre chamar atenção para nefropatias. A síndrome de Bartter é uma patologia que não deve ser esquecida em casos de perdas hidroeletrólíticas refratárias importantes, uma vez que o diagnóstico precoce reflete na sobrevida do paciente. A terapêutica, de forma geral, embora apresente excelente resposta clínica, não é curativa. Utiliza suplementos de potássio, espironolactona, triamtereno, propranolol, e inibidores de prostaglandina. O uso da indometacina deve ser mantido até o final do crescimento, para possibilitar um crescimento esperado. Monitorização da função renal e do trato gastrointestinal devem ser feitos.