

RESUMO EXPANDIDO - I JORNADA CAMED UNIBH

29 A 31 DE OUTUBRO DE 2018- UNIBH, BELO HORIZONTE- MG

**PUBERDADE PRECOCE CENTRAL SECUNDÁRIA À
HAMARTOMA HIPOTALÂMICO: RELATO DE CASO**

**CENTRAL PRECOCIOUS PUBERTY SECONDARY TO HYPOTHALAMIC
HAMARTOMA: CASE REPORT**

Thais Padilha Maia¹ Bethania Oliveira Andrade Fortuna Parrela¹, Lucianna Fonseca Barreto¹, Lucas Ferreira Rezende¹, Cristina Borim Codo Dias Gonçalves²

1. Graduandas em Medicina no Centro Universitário de Belo Horizonte – UnilBH 2018. Belo Horizonte MG. thais.pmaia@gmail.com, bethania.fortuna@hotmail.com, barretolucianna@gmail.com, luquinhafr200@gmail.com.

2. Endocrinologista Pediátrica; graduada pela Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais 2006. Professora do Centro Universitário de Belo Horizonte - UniBH. cristinaborim@gmail.com.

RESUMO: Puberdade é a maturação biológica através de modificações hormonais, que culmina no aparecimento de caracteres sexuais secundários, na aceleração da velocidade de crescimento e na aquisição de capacidade reprodutiva. Considera-se precoce o aparecimento desses caracteres antes dos 8 anos em meninas e antes dos 9 anos em meninos¹. Relata-se caso de menina que iniciou telarca aos dois anos e nove meses cuja investigação levou ao diagnóstico de hamartoma hipotalâmico.

Palavras chaves: puberdade precoce; hamartoma; pediatria; tumor de hipófise

1. INTRODUÇÃO

A puberdade precoce central mimetiza a puberdade normal, com ativação precoce do eixo hipotálamo-

hipófise-gônadas e é cerca de 10 a 23 vezes mais frequente em meninas (BRASIL, 2010). A maior parte dos casos, no sexo feminino, é idiopática. Entretanto, a PPC é frequentemente associada a alterações neurológicas, como tumores do sistema nervoso central

(SNC), hamartomas hipotalâmicos, hidrocefalia, doenças inflamatórias ou infecções do SNC (BRASIL, 2010). O hamartoma é uma lesão não neoplásica benigna que ocorre tipicamente na região do hipotálamo.

2. METODOLOGIA

RELATO DE CASO

ABSD, sexo feminino, nascida de parto vaginal, pré-termo, com 2,570kg e 47cm. Iniciou quadro de telarca aos dois anos e nove meses, referindo aumento progressivo das mamas e ausência de pubarca. Mãe apresentou menarca aos 15 anos. Em primeira consulta aos quatro anos, apresentava-se ao exame físico, o peso de 19,2kg (P 90), estatura de 110cm (P>95) e estágio puberal de Tanner M3P1. A idade óssea trazida pela paciente se encontrava em cinco anos e 9 meses. Após cinco meses, paciente retornou com resultado de ultrassom pélvico, mostrando volume uterino e ovariano acima do esperado para a idade, dosagens hormonais de LH, FSH e estradiol de respectivamente 0,57mUI/mL, 5,54mUI/mL e 20 pg/mL (níveis puberais). Solicitado ressonância magnética de sela túrcica e região hipotalâmica, porém paciente retornou após um ano e seis meses, aos 5 anos e 7 meses. Ao exame físico encontrava-se com 23,6kg (P75) e 126,5cm (P97), velocidade de crescimento de 8cm por ano. Estágio puberal de Tanner M3P1, sem evolução desde a última consulta. Ressonância magnética de sela túrcica e região hipotalâmica: pequena formação arredondada de contornos regulares, localizada em topografia do Tuber Cinereum, caracterizada por sinal intermediário em T1 e T2, sem realce significativo pelo meio de contraste paramagnético, medindo cerca de 4,8x3,7 mm em seus maiores eixos no plano coronal. Indicado bloqueio puberal com análogo de GnRH, acetato de leuprorrelina 3,75 mg/mês.

3. DISCUSSÃO

O evento hormonal que determina o início do processo puberal normal é o aumento da secreção pulsátil do hormônio hipotalâmico estimulador da secreção de gonadotrofinas (GNRH) na circulação porto-hipofisária, o qual atua na hipófise anterior, ligando-se ao seu receptor específico no gonadotrofo, estimulando a síntese e a secreção das gonadotrofinas, hormônio luteinizante (LH) e hormônio folículo estimulante (FSH) (MACEDO et al., 2014).

No sexo feminino, a ação do LH no ovário estimula a produção de andrógenos que são aromatizados em estrógenos pela ação do FSH. No sexo masculino, o LH atua nas células de Leydig estimulando a síntese de testosterona e o FSH atua nas células de Sertoli, com ação primordial na espermatogênese (LONGUI; CALLIARI; MONTE 2001).

A manifestação clínica inicial em meninas é o aparecimento da telarca e, em meninos, o aumento do volume testicular (≥ 4 ml). A puberdade precoce central é frequentemente associada a alterações neurológicas (LONGUI; CALLIARI; MONTE 2001).

O tratamento da precocidade sexual dependente de gonadotrofinas é preferencialmente clínico, através do uso de análogos de GnRH, que constituem a primeira escolha devido à efetividade e segurança em obter a regressão ou estabilização dos caracteres sexuais secundários. O tratamento cirúrgico é reservado para hamartomas volumosos, com sintomatologia de ordem neurológica de difícil controle, ou nos casos de crescimento tumoral (MACEDO et al., 2014).

O mecanismo exato pelo qual um hamartoma desencadeia uma PPC não foi ainda definitivamente esclarecido, admitindo-se como hipóteses mais prováveis a de que as vias inibitórias do hipotálamo para a neuro-hipófise e infundibulum sejam interrompidas por compressão mecânica, bem como a possibilidade de uma função neurosecretora do próprio hamartoma.

REFERÊNCIAS

BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas**. Puberdade Precoce Central. 2010. Disponível em: <http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-puberdade-precce-central-livro-2010.pdf>. Acessado em 20/05/2018

LONGUI, Carlos Alberto; CALLIARI, Luis Eduardo P.; MONTE, Osmar. Revisão crítica do diagnóstico e tratamento da puberdade precoce central. **Arq Bras Endocrinol Metab**, São Paulo , v. 45, n. 1, p. 48-57, Feb. 2001 . Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27302001000100008&lng=en&nrm=iso>. acessado em: 20 maio 2018.

MACEDO, Delanie B. et al . Avanços na etiologia, no diagnóstico e no tratamento da puberdade precoce central. **Arq Bras Endocrinol Metab**, São Paulo , v. 58, n. 2, p. 108-117, mar. 2014 . Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27302014000200108&lng=pt&nrm=iso>. acessos em 20 maio 2018.