Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Van Wyk-grumbach Em Paciente Com Síndrome De Down

Autores: KALIL LCC; MOREIRA EC; DA SILVA KAP; SOUZA AP

Resumo: Introdução:O hipotireoidismo primário é relatado como sendo uma das causas raras de puberdade precoce periférica isossexual.Relato de caso em portadora de Síndrome de Down. Descrição de caso: MVGS,feminina,6anos 1mês,trissomia do 21.Encaminhada com relato de menarca iniciada há 15 dias.Responsável referia ganho de peso e aumento de volume mamas no último semestre. Teste Pezinho normal.Sem acompanhamento regular pela Genética. Exame físico:E-95 cm(P5 gráfico Down)/P-20,3 Kg(P75).Mixedematosa,xerodermia,hipertricose em dorso.Tanner M3P1-sem galactorréia.Reflexo patelar lentificado.Tireóide normopalpável. Laboratório :FSH-10,3 mUI/m l(até 3,3)/LH<0,1 mUI/ml (até 1,4)/E2-458 pg/ml(<20 pg/ml)/Prolactina-79 ng/ml (4-26)/TSH-1635 mUI/ml (0,3-5,0)/T4l < 0,1 ng/dl (0,75-1,8)/Colesterol total-310 mg/dl (até 200)/LDL-255mg/dl (< 100) IO compatível com 4 anos (Greulich-Pyle) USG pélvica- útero de volume aumentado-16,9 cm3,endométrio com 4 mm3 e ovários de volume aumentado (OD-13,8 cm3/OE-6,8 cm3) com inúmeras formações císticas de paredes lisas. Iniciada levotiroxina sódica na dose de 50mcg/dia. Comentários:Síndrome Down é a anomalia cromossômica de maior frequencia na população (1:800 nascidos vivos);os pacientes apresentam maior risco para disfunção tireoidiana,estimando-se que 30-40% portadores desenvolva hipotireoidismo.Caracteristicas inerentes à síndrome como constipação,xerodermia e ganho de peso,podem ser achados também do hipotireoidismo,o que dificulta avaliação clínica isolada.É recomendada dosagem periódica de hormônios tireoidianos neste grupo. Em 1960,Van Wyk e Grumbach descreveram uma síndrome de hipotireoidismo juvenil + puberdade precoce + aumento ovariano.Propuseram como mecanismos:hipotireoidismo crônico causando ausência de feedback negativo sobre TSH,prolactina e gonadotrofinas;estímulo direto TSH nos receptores de FSH,dada semelhança de subunidade glicoprotéica. A terapia de reposição com levotiroxina sódica,na maior parte dos casos, além de corrigir o hipotireoidismo, remite a evolução puberal e o aumento ovariano,sendo rara a necessidade de ooforectomia.