



12º COBRAPEM

Congresso Brasileiro Pediátrico
de Endocrinologia e Metabologia

31 de maio a 03 de junho de 2017

Rio de Janeiro . RJ

Trabalhos Científicos

Título: Puberdade Precoce Completa Em Paciente Portadora De Hiperplasia Adrenal Congênita Não Clássica

Autores: MARINA HELENA MARIANO; AMANDA CELESTE GONÇALVES CAMPOS; NATHANY ALBERTI CORREA; ALCINDA ARANHA NIGRI; CYNTIA WATANABE; GABRIELA TEIXEIRA ARAUJO; CAMILA HENRIQUE MOSCATO; ALINE CRISTINA DE PAULA ORLANDIM

Resumo: Hiperplasia adrenal congênita (HAC): doença de amplo espectro clínico é caracterizada pelo déficit na síntese de cortisol. Em 95% dos casos, a enzima implicada é a 21 alfa hidroxilase, que é codificada pelo gene CYP21A2. O tratamento consiste em corticoterapia de reposição. Relato de caso: A.L.O.S, 6 anos, feminino, encaminhada ao ambulatório de Endocrinologia Pediátrica devido crescimento de pelos pubianos e axilares há dois anos, acompanhado de aceleração do crescimento. Ao exame físico: estatura 132,3cm (score Z +3), velocidade de crescimento 9cm/ano em um ano, presença de pelos axilares grossos e acne em região frontal, estadiamento de Tanner M1P3. Exames subsidiários: ACTH 43,3pg/ml; 17 alfa hidroxiprogesterona: 205pmol/l; SDHEA: 193ug/dl; DHEA: 9,2ng/ml; Androstenediona: 4,18ng/ml; Testosterona total: 69,7ng/dl; Atividade plasmática da renina: 2,2ng/ml/h; FSH: 2,4mUI/ml; LH: <0,53mUI/ml; idade óssea compatível com 11 anos – score Z -2; USG abdominal normal; Ressonância magnética abdominal: discreto espessamento da haste medial da adrenal esquerda (0,6 x 0,5 cm); Iniciado tratamento com Acetato de Cortisona. Solicitado mutação do gene CYP21A2: positiva. Após 6 meses, paciente retorna com estadiamento M2P3, solicitado USG abdominal: ovários aumentados para a faixa etária; Iniciado terapia com Acetato de Leuprorrelina 3,75 mg/28 dias. Discussão e conclusões: Atraso no diagnóstico da HAC pode implicar no comprometimento da estatura final. Puberdade precoce central é uma possível complicação da puberdade precoce periférica por maturação do eixo hipotálamo-hipófise-gonadal pela testosterona ou pela retirada abrupta do estímulo hormonal proporcionada pelo tratamento (iniciaria secreção pulsátil de GnRH).