



## Trabalhos Científicos

**Título:** Carcinoma Adrenal E Sua Relação Com A Via De Sinalização Sonic Hedgehog

**Autores:** FERNANDA KARLA GASPARIN (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), LUIZA CORREA DE SOUSA VIEIRA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), TAMIRES DE SOUZA GARCIA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), JULIANA VAN DE SANDE LEE (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), EDSON CECHINEL (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), GENOIR SIMONI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), MARILZA LEAL NASCIMENTO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), PAULO CESAR ALVES DA SILVA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO)

**Resumo:** Introdução: A via de sinalização sonic hedgehog (SHH) participa do desenvolvimento embrionário de membros e da glândula adrenal, além de se relacionar ao surgimento de tumores e sua progressão em diversos tecidos, incluindo tumores de córtex adrenal. Relato de caso: Feminina, um ano, com acne em face e tronco, hirsutismo, pelos pubianos, clitoromegalia, choro rouco, irritabilidade e edema facial, sintomas que se acentuaram nos meses seguintes. Com 1 ano e 11 meses, teve diagnóstico de carcinoma de córtex de adrenal esquerda. Além dos estigmas virilizantes da paciente, chamava atenção ao exame físico a má formação de quirodáctilos da mão esquerda, que do segundo ao quinto possuíam atrofia de falanges. Realizada cirurgia para exérese tumoral com sucesso e melhora dos estigmas virilizantes posteriormente. Discussão: A SHH está envolvida no processo embrionário de diferenciação e desenvolvimento dos membros ao longo do eixo antero posterior, sendo fundamental na formação de quirodáctilos. Estudos em camundongos demonstram que o nocauteamento do gene da proteína SHH resulta na ausência do segundo ao quinto quirodáctilo, sendo preservado apenas o primeiro, que, contrariamente, necessitaria da inibição de SHH para ser formado. A expressão de SHH é controlada por outras proteínas dessa via de sinalização. A SHH também está envolvida na embriogênese da glândula adrenal, possibilitando o crescimento de cápsula e córtex. Além disso, esta via de sinalização se relaciona a tumores em diversos tecidos, desde o surgimento até o desenvolvimento tumoral através do estímulo à angiogênese. No caso descrito, ocorreu má formação de quirodáctilos em mão esquerda e tumor de córtex adrenal - condições que podem estar associadas a mutações da via SHH, sugerindo que a paciente possa ser portadora desta condição. Considerações Finais: O estudo genético desta paciente está em andamento. A presença da mutação no gene da SHH será mais uma evidência da relação desta via de sinalização com o desenvolvimento de carcinoma de adrenal, o que pode contribuir para novas terapias e ferramentas diagnósticas.