Trabalhos Científicos

Título: Puberdade Precoce Periférica Decorrente De Tumor Germinativo De Sistema Nervoso Central: Relato De Caso

Autores: CAROLINE LOCATELLI DA SILVA (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), GABRIEL PINHEIRO MACHADO (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), BIANCA TONIETTO TONOLLI (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), FABIOLA COSTENARO (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO)

Resumo: Os tumores de células germinativas produtores de HCG, molécula com semelhança funcional e estrutural ao LH, podem ocasionar puberdade precoce periférica (PPP). Podem ocorrer em gônadas, fígado, retroperitônio, mediastino, sistema nervoso central (SNC), e infiltrar a haste hipofisária causando deficiência de arginina vasopressina (DI). Relatamos o caso de um menino de 8 anos e 5 meses com pubarca precoce, aumento de volume testicular, poliúria e polidipsia iniciados aos 8 anos e 2 meses.Ao exame físico: G3P3, pênis de 8 cm, testículos de 5ml esquerda e 2ml direita. Exames iniciais com testosterona total elevada (694 ng/dL) e gonadotrofinas em níveis pré-puberais, sem avanço significativo de idade óssea. Teste de estímulo LH após leuprorrelina compatível com PPP. Ressonância magnética (RM) do SNC apenas com ausência do hipersinal da neurohipófise. Níveis séricos de HCG discretamente elevados, 10 UI/L (VR < 2), com níveis de CEA e alfafetoproteína (AFP) detectáveis, mas dentro da normalidade. Tomografias computadorizadas de tórax e abdome e ecografia testicular sem evidência de tumores. Teste de privação hídrica confirmou DI, iniciada a desmopressina nasal. Análise liquórica com discreta elevação de HCG - 7 UI/L (VR indetectável) e AFP - 0,9 mcg/L (VR indetectável) e citopatológico acelular. Iniciou tratamento para PPP com cetoconazol, com ótima resposta, chegando a dose de 20mg/kg/dia. RM de SNC realizada 2 meses após a primeira mostrou espessamento da haste hipofisária, sugestivo de lesão infiltrativa, sem outras lesões. Seguiu monitorização com imagem de neuroeixo, marcadores tumorais séricos e liquóricos. Manteve-se sem ativação do eixo gonadal após novos testes de estímulo com leuprorrelina. Nove meses após início do quadro, RM evidenciou achados sugestivos de lesão tumoral na região do corno frontal do ventrículo lateral esquerdo, próximo ao núcleo caudado e na hipófise. Optou-se, então, pela quimioterapia com carboplatina e etoposíde conforme protocolo brasileiro para tumor germinativo do SNC germinomatoso. Realizou quatro ciclos de quimioterapia, com redução quase completa das lesões e normalização dos marcadores tumorais. Suspenso cetoconazol após negativação dos marcadores tumorais aos 9 anos e 4 meses, com normalização do volume testicular 3,5 ml bilateral, P3G3, pênis de 8cm. Completou a radioterapia estereotáxica com proton beams em crânio + neuroeixo há 1 mês. Até o momento não desenvolveu hipopituitarismo, porém permaneceu com DI.Conclusão: puberdade precoce em meninos, especialmente de origem periférica, deve sempre levar a suspeita de etiologias secundárias e, muitas vezes, a alteração hormonal antecede a identificação do sítio de lesão tumoral. Nesse contexto, marcadores tumorais discretamente alterados já devem ser considerados positivos. A evolução dos tumores germinativos pode ser agressiva e, portanto, um diagnóstico e tratamento precoces devem ser intensamente buscados.