

## Trabalhos Científicos

**Título:** Hamartoma Hipotalâmico: Um Caso Raro De Puberdade Precoce Central No Sexo Masculino

**Autores:** ANA CECÍLIA BORGES DE ALMEIDA (HOSPITAL UNIVERSITARIO MARIA APARECIDA PEDROSSIAN/ UFMS), SANDRA REGINA C. TOBBI HERNANDES (HOSPITAL UNIVERSITARIO MARIA APARECIDA PEDROSSIAN/ UFMS)

**Resumo:** A puberdade precoce central (PPC) é mais comumente observada em meninas e, raramente, em meninos. Dentre as etiologias da PPC estão os tumores que abrangem o hipotálamo, como o Hamartoma Hipotalâmico (HH). Relatar um caso raro de um menino com sinais de puberdade precoce, diagnosticado com Hamartoma Hipotalâmico. Trata-se do relato de caso de puberdade precoce, no sexo masculino, causado por Hamartoma hipotalâmico. Paciente do sexo masculino, 1 ano e 8 meses de idade, com surgimento de caracteres sexuais secundários, aumento de volume testicular bilateral, seguido de aumento peniano e surgimento de pelos pubianos e acne em face, com atraso de fala e motor. Sua Ressonância Nuclear Magnética (RNM) da hipófise revelou uma lesão expansiva com sinal similar ao córtex discreto, alto sinal em FLAIR centrada na região hipotalâmica, com parcial obliteração do aspecto posterior da cisterna supresselar e cisterna interpeduncular, característico de HH. Iniciou-se o tratamento com análogo do GnRH (leuprorelina). HH são malformações congênitas não neoplásicas incomuns, compostas por células neuronais e da glia, distribuídos de maneira desarmônica, citologicamente normais que expressam ácido gama-aminobutírico. O HH é uma doença neuroendócrina complexa que se apresenta com os sintomas de PPC, convulsão gelástica e/ou atraso no desenvolvimento. Os fenótipos clínicos do HH são, principalmente, baseados na imagem de RNM. Nosso paciente apresentou características clínicas, tanto de hamartomas sésseis, quanto pedunculados, pois ocorreu envolvimento dos corpos mamilares, III ventrículo e cisterna supresselar. Geralmente, a idade média dos pacientes diagnosticados com HH varia de 1 ano e 10 meses a 3 e 8 meses. Em nosso caso, o início dos sintomas foi com 1 ano e 8 meses e a idade do diagnóstico de 2 anos e 4 meses. A puberdade precoce se manifesta pela disfunção endócrina e as convulsões gelásticas, se caracterizam por eventos epiléticos retratados por crises de riso. As convulsões de riso começam logo na primeira infância e, geralmente, são curtas e bem estereotipadas. O riso comumente, é involuntário e sem motivação. Nosso paciente apresentou episódios sugestivos de crises gelásticas e alterações comportamentais. As convulsões em pacientes com HH, geralmente são tratadas com drogas antiepiléticas, como a carbamazepina e clonazepam mas, normalmente, os resultados não são bem-sucedidos. Nosso paciente iniciou o tratamento com carbamazepina e até a última avaliação clínica, a genitora relatava diminuição do número de crises. Conclusão: Este trabalho apresentou um caso raro de puberdade precoce central em um menino, causado por um hamartoma hipotalâmico. A confirmação do diagnóstico foi dada pela imagem de RNM de sela túrcica. O paciente aqui relatado, segue em tratamento farmacológico e acompanhamento ambulatorial.