



**7 A 9 DE
DEZEMBRO**

Minascentro
Av. Augusto de Lima, 785 - Centro, Belo Horizonte - MG



Trabalhos Científicos

Título: Evolução Puberal E Adrenarca Em Meninas Com Síndrome De Prader-Willi

Autores: LUCIANA FERRER ARAGÃO (DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), RENAN MAGALHÃES MONTENEGRO JUNIOR (DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), MICHELLE ANTONELLA BENITEZ GONZALEZ (DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), PRISCILA SCHUINDT DE ALBUQUERQUE SCHIL (DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), JÚNIA ELLEN SIMIONI LEITE (DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), RUTH ROCHA FRANCO (DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), DURVAL DAMIANI (DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), CLOVIS ARTHUR ALMEIDA DA SILVA (INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), CAROLINE GOUVEIA BUFF PASSONE (DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP)

Resumo: A Síndrome de Prader-Willi (SPW), causada pela perda dos alelos paternos da região 15.11q3, apresenta como uma das suas principais características o hipogonadismo. Por outro lado, a ativação do eixo adrenal pode ocorrer precocemente na SPW. Descrever a evolução da puberdade e da adrenarca em meninas com SPW, em serviço terciário no Brasil. Estudo retrospectivo de pacientes do sexo feminino, por amostra de conveniência, atendidas em ambulatório de referência em SPW, no período de fevereiro de 2002 a dezembro de 2022. Foram coletados dados referentes à alteração genital, peso e comprimento ao nascimento, subtipo genético da síndrome, estatura final, idade de início do uso de somatropina, idade do início dos caracteres sexuais, idade da menarca, presença dos ciclos menstruais e início da reposição hormonal, exames laboratoriais (LH, estradiol, DHEA-s, glicemia e insulina), radiografia de idade óssea e ultrassonografia pélvica. Foram incluídas 69 meninas, com idade média de 11,1 (+ ou - 5,6) anos. O tempo médio de seguimento foi de 7,0 (+ ou - 4,3) anos e o subtipo genético mais prevalente foi deleção (49%). Quanto aos dados do nascimento, 24,3% das pacientes foram classificadas como pequenas para a idade gestacional (PIG). Descrição genital foi referida em 31 pacientes, das quais 21 (67,7%) apresentavam alteração, sendo a mais prevalente hipoplasia de pequenos lábios. O início da puberdade ocorreu aos 10,2 (+ ou - 1,8) anos, sendo que 91,3% das pacientes atingiram M3 aos 13 anos. O diagnóstico de puberdade precoce central ocorreu em uma paciente, com necessidade de bloqueio. A progressão puberal foi retardada, com 30,7% das pacientes não atingindo M4 até os 15 anos. Somente 5 meninas tiveram menarca espontânea, com idade média de 14,9 anos. O sangramento irregular e a oligomenorreia foram prevalentes. Nenhuma paciente do estudo teve gestação. Seis meninas receberam terapia de indução puberal, com média de início da reposição de 19,1 anos. A adrenarca começou em média aos 7,8 (+ou-1,9) anos e a prevalência de adrenarca precoce foi de 40,4%, sendo o sinal mais frequente o aparecimento de pelos pubianos. Não houve diferença da média de idade do P5 entre os grupos adrenarca precoce e adrenarca fisiológica. Encontrou-se maior porcentagem de PIG no grupo adrenarca precoce. O grupo adrenarca precoce apresentou SDS de estatura maior no início da adrenarca, mas uma estatura final com SDS de estatura < -2,0 foi encontrada em ambos os grupos. Embora a puberdade tenha iniciado em idade normal, houve lenta progressão, com menarca espontânea infrequente. Foi observada uma alta prevalência de adrenarca precoce, mas sem repercussão em relação a altura ou puberdade. A reposição hormonal oportuna deve ser feita em pacientes sem progressão espontânea da puberdade. Mais estudos são necessários para caracterização da progressão puberal e adrenarca na SPW.