Trabalhos Científicos

Título: Indução Puberal Em Meninas Com Síndrome De Prader-Willi: Relato De Casos.

Autores: LUCIANA FELIPE FÉRRER ARAGÃO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), SUZY KELLY DE MELO BARBOSA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), ANDRESSA FERREIRA ADÃO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), MARIANA LEMOS BEZERRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), REBECA COSTA CASTELO BRANCO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), ANNELISE BARRETO DE CARVALHO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), MILENA SILVA SOUSA DE MORAIS MENDONÇA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), ANA PAULA DIAS RANGEL MONTENEGRO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), MAYARA TEIXEIRA ALEXANDRINO SALES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO), RENAN MAGALHÃES MONTENEGRO JUNIOR (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO WALTER CANTÍDIO)

Resumo: A Síndrome de Prader-Willi (SPW) é causada pela ausência da expressão do gene paterno na região 15q11-13 e frequentemente está associada ao hipogonadismo. Não há consenso sobre um modelo de indução puberal em meninas com SPW. Relatar os casos de duas meninas com SPW, acerca da terapia de indução da puberdadeO estudo foi realizado entre janeiro de 2022 a agosto de 2023 em ambulatório de Endocrinologia Pediátrica de referência em SPW. Foram incluídas meninas com idade cronológica ou óssea mínima de 12 anos e que não cursavam com ciclos menstruais regulares. O modelo utilizado para promoção da puberdade foi o estrógeno conjugado e medroxiprogesterona. Se volume uterino inferior a 4cm3, a paciente receberia 0,625 mg de estrógeno em dias alternados seis meses, e após, a dose seria aumentada para 0,625mg/dia por mais seis meses. Em caso de tamanho uterino entre 4 e 10cm3, a paciente receberia 0,625 mg de estrógeno em dias alternados por 3 meses e 0,625 mg/dia por mais seis meses. Em caso de volume acima de 10cm3, a dose de estrógeno seria de 0,625mg/dia por seis meses. Após seis meses de uso de estrógeno 0,625mg/dia, seria realizado teste com medroxiprogesterona na dose de 10mg/dia por dez dias. A primeira paciente, 19 anos, antes da indução, apresentava volume uterino de 10,3 cm3 e iniciou protocolo com 0,625mg/dia de estrogênio. Após 9 meses, houve aumento do volume uterino para 23 cm3 e foi iniciada medroxiprogesterona 10mg/dia por 10 dias, o que resultou na ocorrência de sangramento uterino. A paciente e a família optaram por manter o uso de anticoncepcional hormonal oral (ACHO) combinado contínuo, devido à dificuldade de compreensão da adolescente sobre os cuidados com higiene exigidos durante o ciclo menstrual. A segunda paciente, 20 anos, antes da terapia, apresentava volume uterino de 10,1 cm3 e foi iniciado estrogênio conjugado na dose de 0,625mg ao dia por 6 meses e, após esse período, realizou teste com medroxiprogesterona, mas não houve sangramento uterino. Foi aumentado o tempo da indução puberal por mais 6 meses, com estrógeno conjugado 1,25mg diariamente, levando a aumento do volume uterino para 18 cm3, com ocorrência de sangramento. Conforme desejo da paciente e da família em manter ciclos menstruais, foi indicado uso por ACHO de forma intermitente.Os efeitos positivos da reposição hormonal, incluindo a indução da puberdade, a manutenção das características sexuais, o alcance do pico de massa óssea e a melhoria da função cognitiva, já estão bem estabelecidos em diversas condições que envolvem o hipogonadismo. Isso ressalta a importância fundamental do desencadeamento adequado da puberdade no momento oportuno. A indução puberal emerge como uma intervenção essencial em casos de atraso ou ausência de puberdade, oferecendo não apenas o desenvolvimento adequado das características sexuais secundárias, mas também a promoção da saúde óssea, equilíbrio hormonal e bem-estar psicossocial.