

Trabalhos Científicos

Título: Puberdade Precoce Ou Macrorquidia? Síndrome De Van Wyk-Grumbach: Relato De Um Caso

Autores: ANA LUIZA DRUMOND (UNIFESP), LARA VASCONCELLOS (UNIFESP), HANNA CAMILO (UNIFESP), DENISE FLYGARE (UNIFESP), CARLA PELLEGRINI (UNIFESP), NATHALIA KLAUTAU (UNIFESP), BÁRBARA RIBEIRO (UNIFESP), ANGELA SPINOLA (UNIFESP), ADRIANA MIACHON (UNIFESP), FABÍOLA ESGRIGNOLI (UNIFESP), LENE GARCIA (UNIFESP)

Resumo: O hipotireoidismo adquirido é a endocrinopatia mais comum, sendo a causa mais frequente a tireoidite crônica linfocítica. A etiologia é multifatorial com participação de fatores genéticos e ambientais. A patogênese envolve a ativação dos linfócitos CD4 por antígenos tireoideanos. V.S. F., encaminhado ao nosso serviço, aos 13 anos e 3 meses para investigação de baixa estatura. Menor apresentou diminuição significativa da velocidade de crescimento nos últimos dois anos. Paciente nascido de parto cesárea, a termo, gemelar, AIG. Negava comorbidades prévias. Pais hígidos, não cosanguíneos. Estatura alvo de 179 cm. Ao exame físico, estatura de 123 (z-score < -3), IMC de 26,2 (z-score > 2), face arredondada, pele fria e genitais já em aspecto púbere (G4P2), com presença de macrorquidia exuberante. Não evidenciado desproporção de membros ou desvios fenotípicos. Quanto aos exames laboratoriais: colesterol total (226 mg/dL), LDL (162 mg/dL), triglicerídeos (134 mg/dL), IGF 1 (110 ng/mL), prolactina (61,80 ng/mL), CPK (1755,0 U/L), hemoglobina (10,7 g/dL), TSH (>150 um/ml), T4L (0,14 ng/dL), Testosterona total 95,9 ng/dL, LH 0,80 mUI/ml e FSH 6,44 mU/ml. Em relação a exames de imagem, raio x de idade óssea de 7 anos e ultrassom de tireóide evidenciando tireóide de dimensões reduzidas e ecotextura heterogênea. Optado por iniciar reposição de levotiroxina 25 mcg com aumento gradual até 100 mcg. Ao longo da evolução, paciente apresentou melhora da velocidade de crescimento (11cm), diminuição do IMC (Z-score -1) e melhora dos parâmetros laboratoriais previamente alterados. Ademais, remissão do cansaço e sonolência e diminuição do edema em face e macrorquidia. No caso, chama a atenção o estadiopuberal, uma vez que se tratava de um adolescente em puberdade, porém apresentando diminuição da velocidade de crescimento e não estirão, como esperado em pacientes púberes. Ademais, paciente apresentava, testosterona e gonadotrofinas pouco elevadas, não compatível ao estadiopuberal visualizado. Ao identificar TSH em valor extremamente elevado, atribuiu-se desenvolvimento de puberdade secundária a tal alteração. Na literatura, atribuiu-se esta associação à síndrome de Van Wyk-Grumbach (hipotireoidismo prolongado associado a puberdade precoce isossexual e atraso no crescimento esquelético). Dois mecanismos distintos estão envolvidos. O primeiro deles é a interação do TSH com receptores de FSH induzindo ações gonadais FSH dependentes, levando a um macrorquidismo sem aumento de testosterona. Outro mecanismo é a hiperprolactinemia, neste caso pelo aumento de TRH, que levaria a um aumento da sensibilidade das gônadas à ação das gonadotrofinas. Com a melhora do acesso da população à saúde, é incomum o diagnóstico tão tardio do hipotireoidismo. Ademais, no presente caso, além dos sintomas mais comumente evidenciados, nos deparamos com um desfecho pouco comum, a puberdade secundária a altos níveis de TSH, revertida após instituição de tratamento adequado.