



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Kallman – Diagnóstico Clínico E Laboratorial

Autores: VALTER DIAS JUNIOR (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); CARINE WANDERLEI (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); MONIQUE SILVA (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); NATALIE MARTINEZ (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); SIMONE SARRES (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); ADRIANA GOMES (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); FLAVIA GUEDES (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); RAISSA ARAMUNI (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); ANA CAROLINA DE PAULA (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA); MARCIA FREZ (HOSPITAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DE GUARULHOS - HMCA)

Resumo: INTRODUÇÃO: Síndrome de Kallman (SK) é uma doença rara caracterizada pela associação do hipogonadismo hipogonadotrófico (HH) e anosmia/hiposmia. A frequência é maior em homens (4:1). Relato de 2 casos de HH com anosmia . DESCRIÇÃO DO CASO: Caso 1: 15a, feminino, encaminhada por amenorreia primária. Estatura p50, Tanner M1P3 e anosmia. Função tireoideana e prolactina normais. Níveis de gonadotrofinas e estradiol diminuídos. Cariótipo 46 XX. USG pélvico volume uterino 3,9cm³, ovários 1,3cm³ e 1,4cm³. Idade óssea (IO) de 13a. RNM de sela túrcica sem alteração. Iniciou estrógenos conjugados aos 15a10 m. Aos 16a9m Tanner M3P4 e estatura p 90. Caso 2: 15a5m, masculino, encaminhado por micropenis e criptorquidia bilateral. Estatura p25, Tanner G1P2, tamanho peniano 3,5cm e hiposmia. Função tireoideana e prolactina normais. LH <0,07 mUI/L. FSH <0,3 mUI/L. Testosterona <10ng/dL. Cariótipo 46XY. IO compatível com idade cronológica (IC). RNM de sela túrcica normal. USG presença de testículo direito diminuído em canal inguinal, testículo esquerdo inguino-escrotal. Iniciou testosterona injetável aos 16a4m. Aos 18a7m Tanner G3P4 e peniano 9cm. DISCUSSÃO: Na SK o micropênis ocorre em 65% e a criptorquidia em 73%. Em meninas a ausência de telarca aos 13 anos é indicio de hipogonadismo. A reposição hormonal no sexo masculino está recomendada com IC de 14a e/ou IO de 12a , no sexo feminino 13a de IC ou 12a de IO. Nos casos clínicos houveram um atraso no início do tratamento decorrente do diagnóstico tardio. O desenvolvimento parcial dos caracteres sexuais secundários pode ocorrer secundário a maturação adrenal. A anosmia normalmente é desvalorizada pelos pacientes. CONCLUSÃO : A ausência de puberdade associadas a gonadotrofinas baixas e anosmia /hiposmia são sinais de alerta para SK, especialmente se houver criptorquidia e/ou micropenis. O diagnóstico precoce é fundamental para tratamento adequado, com menor impacto do hipogonadismo.