



Trabalhos Científicos

Título: Agenesia De Hipofise Anterior: Relato De Caso

Autores: ANGÉLICA YASMIN MAYUMI UNO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); CAROLINE OLIVEIRA ALMIRO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); LORENN CRISTINA MONTERA (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); NATÁLIA GUIMARÃES FRÓES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); RAQUEL PEREIRA RIOS (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); WANESSA DE LOURDES PINTO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); MILA PONTES CUNHA (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS)

Resumo: INTRODUÇÃO: O hipopituitarismo de início neonatal é uma ameaça à vida, uma possível causa é a aplasia da glândula pituitária anterior, desordem rara frequentemente não reconhecida no recém-nascido cujo diagnóstico precoce é crucial, uma vez que os pacientes podem apresentar consequências para o desenvolvimento neurológico e para a própria sobrevivência. DESCRIÇÃO DE CASO: Paciente do sexo feminino, nascida a termo por parto cesariana após uma gravidez sem intercorrências apresentando dismorfismos característicos como saliência frontal proeminente, nariz em sela e hipoplasia facial evoluiu no primeiro dia de vida com hipotonicidade, hipoatividade, cianose e nistagmo associada a glicemia de 20mg/dl. Testes endócrinos revelaram: cortisol 0,22nmol/l; GH <0,25 mg; ACTH indetectável; TSH 5,59 um/l; T4L (0,67) e ressonância nuclear magnética(RNM) de Sela Túcica demonstrou ausência de adenohipofise. DISCUSSÃO: A agenesia hipofisária é decorrente de um desajuste embriológico causado por alterações de fatores de transcrição que modulam a formação da glândula pituitária (LAMMOGLIA, 2008). Foram descritos 6 genes envolvidos na origem do pan-hipopituitarismo congênito, o gene PROP-1 corresponde a alteração genética mais frequente. O déficit de estimulação hipofisária provoca alterações em vários órgãos, porém, no caso de recém-nascidos, as manifestações iniciais são hipoglicemia, irritabilidade e convulsões. O diagnóstico de pan-hipopituitarismo nesse período exige um elevado grau de suspeita, visto que os sinais e sintomas são inespecíficos, já que as deficiências hormonais vão se instalando progressivamente (DATYE, 2013). O diagnóstico é confirmado com as dosagens dos hormônios do eixo hipofisário e com a RNM da hipófise e do hipotálamo. O tratamento exige reposição hormonal bem controlada durante toda a vida e acompanhamento clínico-laboratorial regular (GOMES, 2016). CONCLUSÃO: A agenesia de adeno-hipófise é rara, mas provavelmente condição subestimada. Cuidadosa avaliação clínica, endocrinológica e neuroradiológica são indicadas.