

Pan-hipopituitarismo em paciente pediátrico com crescimento estatural normal: um relato de caso

Bianca L. Biasuz, Alice Manganelli, Ana Luiza Ferraz, Emily S. Siqueira, Ingrid Rodrigues, Isabela M. Moraes, Laura M. Cella, Maria Cristina Demari, Maria Luísa Guimarães, Marina D. Arjona, Thaís Magnus Souza, Iuri Goemann.

Introdução

O hipopituitarismo congênito é uma patologia rara caracterizada pela alteração na produção de múltiplos hormônios hipofisários, acarretando em modificações metabólicas. Pode ser identificado na infância por atraso no desenvolvimento ou menor crescimento estatural.

Objetivo

Relatar o caso de paciente pediátrico portador de pan-hipopituitarismo por deficiência do hormônio do crescimento (GH), ACTH e TSH, associado à ausência de haste hipofisária e ectopia de neurohipófise, com estatura dentro da normalidade. Discutir os possíveis fatores relacionados à manutenção do ritmo de crescimento.

Métodos

Revisão do prontuário do paciente e registro dos exames diagnósticos, aliados à revisão da literatura.

Resultados

Paciente masculino, 10 anos, procedente de Porto Alegre, apresentou alteração de exame de rotina de T4 livre 0,29 ng/dL (REF 0,61-1,12 ng/dL), com TSH 5,95 uUI/mL (REF 0,38 a 5,33 uUI/mL), sem queixas na consulta. Nasceu prematuro (37 semanas), com 3720g e 51cm, com hipoglicemia após o nascimento. Histórico prévio de cirurgia de criptorquidia. Possui dois irmãos sem comorbidades. Ao exame físico, acentuada madarose bilateral, sem outras alterações; estatura 137 cm (-0.18 DP)(AA P50),

peso 46 kg (1.69 DP), Tanner G1P1, testículo 3 ml bilateral. RM de sela evidenciou ausência de haste hipofisária e ectopia da neurohipófise. Teste de estímulo com glucagon demonstrou respostas diminuídas ao estímulo para GH (pico 0,18 ug/L) e cortisol (pico 0,62 µg/dL). Constatado o pan-hipopituitarismo, porém sem evidências de comprometimento do crescimento, seguindo no percentil.

Conclusão

A apresentação clínica do pan-hipopituitarismo é variável. Na maioria dos casos, as baixas concentrações séricas de GH causam baixa estatura, atraso do desenvolvimento, hipoglicemia, entre outros. O perfil hormonal, alteração anatômica, hipoglicemia neonatal e criptorquidia sugerem hipotireoidismo congênito neste caso; chama atenção a manutenção do crescimento estatural normal. Cerca de 10 casos similares são descritos na literatura, sendo sugerido crescimento por mecanismos independentes do eixo GH/IGF, como variantes genéticas e fatores de crescimento específicos, ainda não esclarecidos.

Referências

- El Kholy M. et al, (2019). Normal Growth despite Combined Pituitary Hormone Deficiency. *Hormone research in paediatrics*, 92(2), 133–142.
- Hathout, E. H. et al(1999). Normal growth despite GH, IGF-I and IGF-II deficiency. *Growth hormone & IGF research : official journal of the Growth Hormone Research Society and the International IGF Research Society*, 9(4), 272–277.
- Zimmerman, T. S. et al (1967). Hypopituitarism with normal or increased height: Report of two cases, with measurement of plasma growth hormone levels. *The American Journal of Medicine*, 42 (1), 146-150.