

**ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE
VITÓRIA - EMESCAM**

**BEATRIZ ZAGO GOMES
PATRÍCIA ALENCAR DE REZENDE**

**PUBERDADE TARDIA CAUSADA POR UM TUMOR DE SISTEMA NERVOSO
CENTRAL: RELATO DE CASO**

VITÓRIA

2013

BEATRIZ ZAGO GOMES

PATRÍCIA ALENCAR DE REZENDE

**PUBERDADE TARDIA CAUSADA POR UM TUMOR DE SISTEMA NERVOSO
CENTRAL: RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Orientadora: Joice Mara Pirondi Silva

VITÓRIA

2013

BEATRIZ ZAGO GOMES

PATRÍCIA ALENCAR DE REZENDE

**PUBERDADE TARDIA CAUSADA POR UM TUMOR DE SISTEMA NERVOSO
CENTRAL: RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Aprovado em _____ de _____ de 2013.

COMISSÃO EXAMINADORA

Prof.(a) Joice Mara Pirondi Silva
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de
Vitória - EMESCAM
Orientadora

Prof.(a) Aline Rocha Camporez
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de
Vitória - EMESCAM

Prof.(a) Rosana Arpini Costa Pagung
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de
Vitória - EMESCAM

Dedico este trabalho aos meus pais, meus exemplos de vida, ao meu irmão, companheiro de todas as horas, ao Mateus, pelo apoio e compreensão, à Patrícia, por compartilhar as angústias e alegrias na confecção deste projeto, e à Dr^a Joice Pirondi, que não mediu esforços para que este trabalho fosse realizado.

Beatriz Zago Gomes

Dedico esta conquista aos meus pais, pelo apoio incondicional, à minha irmã, pelo companheirismo, à minha dupla Bia, pela amizade e paciência e à Dr^a Joice, pela força e incentivo que foram fundamentais para a realização deste trabalho.

Patrícia Alencar de Rezende

AGRADECIMENTOS

Agradecemos a Deus, por ter nos guiado e iluminado.

Agradecemos aos nossos pais, pela determinação e luta na nossa formação.

Aos nossos irmãos, pela torcida constante.

Aos professores componentes da banca, Dr^a. Rosana Arpini e Dr^a. Aline Camporez, pela disponibilidade de comparecer à defesa e por abrilhantarem nossa apresentação com suas presenças.

À Dr^a. Penha Zago e à Valéria Fadini, pelo auxílio na confecção deste projeto.

À professora Graça Mattêde, pelas orientações durante a nossa formação; e ao professor Dr. Eduardo Guerzet, por toda ajuda durante este processo.

Agradecemos, em especial, à professora Joice, que com muita paciência, carinho e dedicação, nos orientou em cada passo deste trabalho.

Por fim, gostaríamos de agradecer a todos aqueles que, de alguma forma, contribuíram para a realização desta importante etapa de nossas vidas.

“A persistência realiza o impossível”.

Provérbio Chinês

RESUMO

O craniofaringioma é um tumor de natureza benigna, caracterizado por acometer crianças e adultos jovens, sendo a mais frequente neoplasia intracraniana não neuroepitelial neste grupo etário. Geralmente o tumor é restrito à região selar e ao III ventrículo, sendo classificado como tumor de baixo ou incerto potencial de malignização, mas, em decorrência da infiltração e frequente aderência ao sistema nervoso central, apresenta comportamento clínico muitas vezes desfavorável. As sequelas endocrinológicas ganham destaque devido ao importante impacto na qualidade de vida dos pacientes. O hipopituitarismo e a obesidade hipotalâmica são complicações comuns, sendo o tratamento desse tumor um grande desafio. Tratamentos com cirurgia, radioterapia e aplicação de drogas e radioisótopos intratumorais tem como objetivo aumentar as chances de cura e tentar minimizar as sequelas pós-operatórias. Este trabalho relata o caso de uma paciente de 14 anos com puberdade tardia causada por craniofaringioma, apresentando baixa estatura e ausência de caracteres sexuais secundários. O diagnóstico foi demonstrado por níveis de hormônio folículoestimulante (FSH), hormônio luteinizante (LH) e estrogênio pré-pubescentes, presença de útero infantilizado à ultrassonografia (USG) pélvica, idade óssea diminuída em radiografia (RX) de mãos e punhos e formação expansiva na região selar/suprasselar, predominantemente cística, visualizada em exames de imagem. A paciente foi abordada cirurgicamente, com excisão completa do tumor e o diagnóstico de craniofaringioma adamantinomatoso foi confirmado pelo histopatológico. Entretanto, evoluiu no pós-operatório com incontinência urinária, sendo diagnosticada com pan-hipopituitarismo e prescrito Levotiroxina sódica 75mcg 01 comprimido em jejum, Prednisona 5mg 01 comprimido pela manhã e Acetato de Desmopressina tópico 0,1mg/ml 02 jatos em cada narina, com regressão completa dos sintomas. Apresenta-se ainda com atraso constitucional e está programado a reposição do hormônio do crescimento em consulta subsequente.

Palavras-chave: Craniofaringioma, Hipogonadismo; Hipopituitarismo; Puberdade Precoce; Sela Túcica.

ABSTRACT

Craniopharyngioma is an uncommon benign tumor, characterized by affecting children and young adults, being the most common non-neuroepithelial intracranial neoplasm in this age group. The neoplasm is usually confined to the sellar region and the third ventricle and therefore it is classified as a tumor of low or uncertain malignant potential, but due to frequent infiltration and adherence to the central nervous system, it often has an unfavorable clinical behavior. Endocrine after effects are highlighted due to their important impact on the quality of life of patients. Hypothalamic hypopituitarism and obesity are common complications, and optimal treatment of this tumor is a major challenge for neurosurgeons and endocrinologists. The combination of surgery, radiation, and application of radioisotopes and intratumoral drugs aims at maximizing the chances of cure with minimal complications. This paper reports the case of a 14-year-old patient with delayed puberty caused by craniopharyngioma, presenting short stature and lack of secondary sexual characteristics. The diagnosis was made based not only on the levels of follicle stimulating hormone, luteinizing hormone and pre-pubertal estrogen, but also in the presence of infantile uterus at pelvic ultrasonography, bone age decrease on radiography of the hands and wrists and an expansive, predominantly cystic, sellar/suprasellar, visualized on imaging. The patient was surgically treated with complete excision of the tumor and the diagnosis of craniopharyngioma adamantinomatous was confirmed by histopathology. However, postoperative urinary incontinence was developed, which was diagnosed as panhypopituitarism and it was prescribed levothyroxine sodium 75mcg 01 pill fasting, Prednisone 5 mg 01 pill in the morning and topical Desmopressin Acetate 0.1 mg/ml 02 jets in each nostril, with complete regression of symptoms. As the patient still presents constitutional delay, replacement of growth hormone is scheduled for the next medical appointment.

Keywords: Craniopharyngioma; Hypogonadism; Hypopituitarism; Precocious Puberty; Sella Turcica.

LISTA DE ABREVIACOES

ACTH - Hormnio adenocorticotrfico

Cm – Centmetros

Cm³ - Centmetros cbicos

EMESCAM - Escola Superior de Cincias da Santa Casa de Misericrdia de Vitria

FSH - Hormnio folculo-estimulante

GnRH hipotalmico - Hormnio liberador de gonadotrofina

GH - Hormnio do Crescimento

HSCMV - Hospital Santa Casa de Misericrdia de Vitria

ICF1- Fator de crescimento insulina-like 1

ICFBP3 – Protena ligadora do fator de crescimento insulina-like 1

LH - Hormnio luteinizante

Mcg - Microgramas

Mcg/dl - Microgramas por decilitro

Mcg/L - Microgramas por litro

Mg - Miligramas

Mg/dl - Miligramas por decilitro

Mg/ml - Miligramas por mililitro

Mm - Milmetros

MUI/ml - Microunidades internacionais por mililitro

Ng/dl - Nanogramas por decilitro

Ng/ml - Nanogramas por mililitro

Pg/dl - Picogramas por mililitro

RNM - Ressonncia Nuclear Magntica

RX - Radiografia

SNC - Sistema Nervoso Central

T3 - Triiodotironina

T4 livre - Tiroxina

TC - Tomografia Computadorizada

TSH- Hormnio tireoestimulante

USG - Ultrassonografia

VR - Valor de referncia

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	11
2 OBJETIVOS	14
2.1 OBJETIVO GERAL	14
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	14
3 JUSTIFICATIVA	15
4 METODOLOGIA	16
4.1 LOCAL DE ESTUDO.....	16
4.2 TIPO DE ESTUDO	16
4.3 APROVAÇÃO PELO COMITÊ DE ÉTICA.....	16
4.4 POPULAÇÃO E AMOSTRA	16
4.5 COLETA DE DADOS	16
5 RELATO DE CASO	18
5.1 ANAMNESE	18
5.2 EXAMES PRÉVIOS	19
5.3 DIAGNÓSTICO	22
5.4 CONDUTA.....	22
5.5 ABORDAGEM CIRÚRGICA	22
5.6 EXAMES PÓS OPERATÓRIOS.....	23
5.7 EVOLUÇÃO PÓS OPERATÓRIA	25
5.8 ACOMPANHAMENTO PÓS OPERATÓRIO	26
6 DISCUSSÃO	28
7 CONCLUSÃO	32
REFERÊNCIAS	33
ANEXOS	34
ANEXO A	35