



PUBERDADE PRECOCE PERIFÉRICA COMO MANIFESTAÇÃO DE CÂNCER DE SUPRA-RENAL NA INFÂNCIA: ESTUDO DE CASO

Amanda Oliveira Soares Monteiro Silveira¹, Ednólia Gomes Varjão Fernandes²,
Geraldo Sadoyama Leal²

¹Associação dos Diabéticos do Sudeste Goiano

²Universidade Federal de Goiás –Departamento de Biologia

*amanda.osm@bol.com.br

Recebido em: 10/11/2015 – Aprovado em: 16/11/2015 – Publicado em: 30/12/2015

O Carcinoma primário de adrenal (CA) é raro e corresponde por apenas 0,2% de todos os cânceres na infância, com incidência variável de acordo com a área geográfica. Sua incidência é estimada em 0,6 a 2 casos por 1 milhão/ano, apesar de sua raridade, é mais frequente em indivíduos nas regiões sul e sudeste do Brasil, sendo até 15 vezes mais frequente que a incidência mundial. A mutação no gene P53 ocorreu em mais de 95 % dos casos nas regiões sul e sudeste. Uma distribuição bimodal, ocorre, em crianças menores de 5 anos e adultos na quarta e quinta décadas. Até 94% dos carcinomas são funcionantes, 45% secretam cortisol, 45% secretam cortisol e andrógenos, enquanto 10% apenas produzem androgênios. O prognóstico do CA é bastante desfavorável, com uma sobrevida média de 18 meses, porém em crianças o prognóstico tende a ser melhor, principalmente naquelas que são diagnosticadas no estágio inicial da doença e que possuem a mutação no gene P53. Descrevemos aqui um caso de uma criança de 10 meses, gênero masculino, procedente de Ouvidor-GO, que procurou o serviço de endocrinologia em 24-10-2007, em Catalão-GO, com relato pela mãe de surgimento de pelos em genitália e aumento do pênis. Ao exame clínico apresentava-se com estágio puberal Tanner: G1P2(aumentos de pelos, testículos de tamanhos normais) e pênis 8cm (acima de 2 DP da média). Os exames laboratoriais demonstraram aumento importante dos níveis de androgênios (testosterona total:814ng/dl, androstenediona:61ng/ml, SDHEA:9540 ng/dl,17 OH progesterona:1440ng /dl) e hipercortisolismo (Lidlle1: cortisol 3,8mcg/dl) e níveis normais baixos de gonadotrofinas (FSH:0,23mUI/ml, LH=0,17 mUI/ml). Exame laboratorial e clínico foi compatível com Puberdade Precoce Periférica (PPP). A tomografia computadorizada de abdômen superior mostrou lesão expansiva, sólida, de 6cm em suprarrenal esquerda com calcificações,60 unidades Housenfield (HF), e realce heterogêneo após contraste. Foi submetida a cirurgia para retirada da lesão, cujo anatomopatológico evidenciou tumor da cortical da adrenal esquerda e corroborado pelo exame imuno-histoquímico, através do marcador positivo para o gene P53. Criança evoluiu com regressão dos pelos em genitália, queda dos níveis de androgênios e cortisol, com posterior normalização dos mesmos. No momento a criança encontra-se com 8 anos e 11 meses, recebeu alta do serviço de oncologia, e faz controle apenas endocrinológico. Exames realizados posteriormente mostraram níveis normais de androgênios e cortisol. Conclui-se, neste caso, que o diagnóstico

precoce é fundamental para melhor prognóstico, assim como a detecção da presença da mutação no gene P53.

PALAVRAS-CHAVE: Puberdade precoce periférica; androgênios; câncer de suprarrenal, mutação no gene P53.