

Síndrome de Pickardt

Pickardt syndrome

DOI:10.34119/bjhrv5n5-090

Recebimento dos originais: 16/08/2022

Aceitação para publicação: 15/09/2022

Mayana Cerqueira Martins da Silva

Graduanda em Medicina pela Universidade Salvador (UNIFACS)

Instituição: Universidade Salvador (UNIFACS)

Endereço: Rua Minas Gerais, 298, Apto. 103, Pituba, Salvador - BA, CEP: 41830-020

E-mail: maycerqueirams@gmail.com

Alfredo Guerra Netto

Médico pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)

Instituição: Prefeitura Municipal de Goiânia - Gerência de Urgência - Paço Municipal

Endereço: Rua T52, 180, Setor Bueno, Goiania - Goiás, CEP: 74215-220

E-mail: netto_31@hotmail.com

Camila Cardoso Barbosa

Bacharel em Medicina pelo Centro Universitário Atenas (UNIATENAS)

Instituição: Hospital São Rafael - Imperatriz Maranhão

Endereço: Avenida Bernado Sayao, n 3600, Três Poderes, Imperatriz - Maranhão,
CEP: 65903-250

E-mail: mimicamila@hotmail.com

Giovana de Heberson Souza

Acadêmica de Medicina pela Universidade Evangélica de Goiás
(UNIEVANGÉLICA) - Campus Anápolis

Instituição: Universidade Evangélica de Goiás (UNIEVANGÉLICA)

Endereço: Al. das Rosas, 847, St. Oeste, Goiânia - GO, CEP: 74110-060

E-mail: giovanahs97@gmail.com

Gabriela Alves de Lima

Médica de Clínica Médica Geral pela Universidade Estadual Paulista (UNESP)

Instituição: Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho"

Endereço: Rua Reverendo Francisco Lotufo, 663, Apto. 203, Vila Nogueira,
Botucatu - SP, CEP: 18606-810

E-mail: gabrielalima95@hotmail.com

Fernanda Durães Souto Rocha

Médica em Medicina de Saúde da Família e Comunidade pelo Hospital Universitário de
Montes Claros (UNIMONTES)

Instituição: Universidade Estadual de Montes Claros

Endereço: Avenida Cula Mangabeira, 562, Santo Expedito, Montes Claros - MG,
CEP: 39401-001

E-mail: nandasoutok@gmail.com

Isadora Leão Amuy

Médica pela Universidade Estadual de Mato Grosso do Sul (UEMS)
Instituição: Universidade Estadual de Mato Grosso do Sul (UEMS)
Endereço: Rua Dr. Werneck, 41, Vila Albuquerque, Campo Grande - MS, CEP: 79060-300
E-mail: isadoraleo@hotmail.com

Alessandra Andrade Lopes

Bacharel em Medicina pelo Centro Universitário de Brasília (UNICEUB)
Instituição: Hospital Municipal Alfredo Abrahão - Anápolis - GO
Endereço: Rua P-32, Quadra 21, Jardim Progresso, Anápolis - Goiás, CEP: 75063-610
E-mail: med.alessandralopes@gmail.com

Beatriz de Oliveira Onório

Graduada em Medicina pela Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC - Campinas)
Instituição: Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC - Campinas)
Endereço: Santo Cristo, 300, Recanto Verde, Carapicuíba - SP, CEP: 06351-280
E-mail: beatriz.onorio@gmail.com

Bruno Martin Leal

Bacharel em Medicina pela Instituição Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Unidade de Pronto Atendimento (UPA) - Araxá - MG
Endereço: Av. Pref. Aracely de Paula, Centro, Araxá - MG, CEP: 38184-022
E-mail: leal_351@hotmail.com

Eduardo Siqueira Borges

Graduando em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Endereço: Rua Fortaleza, 355, Alto da Glória, Goiânia - GO, CEP: 74815-710
E-mail: dudusikera@gmail.com

Gabriel Rodrigues Santos

Graduado em Medicina pela Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Instituição: Hospital Presbiteriano DR. Gordon - Rio Verde
Endereço: Rua Alameda Amazonas, 1, Setor Morada do Sol, Rio Verde - GO,
CEP: 75909-035
E-mail: gabriels.7@hotmail.com

Heitor da Mata Xavier

Graduado em Medicina pelo Instituto Tocantinense Presidente Antonio
Carlos Porto (ITPAC) - Porto
Instituição: Instituto Tocantinense Presidente Antonio Carlos Porto (ITPAC) - Porto
Endereço: Avenida Castelo Branco, s/n, Centro, Silvanópolis - TO, CEP: 77580-000
E-mail: heitorxavier96@hotmail.com

Isadora Souza Mendonça

Bacharel em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Unidade de Pronto Atendimento (UPA) Trindade - GO
Endereço: Av. Trindade, St. Soares, Trindade - GO, CEP: 75380-000
E-mail: isadorasouzamendonca@gmail.com

Geovanna Rodrigues de Oliveira

Bacharel em Medicina pela Instituição Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Cais Parque das Amendoeiras - GO
Endereço: Av. T15, n 1222, Setor Nova Suíça, Goiânia - GO, CEP: 74230-010
E-mail: gevannarod4@gmail.com

Gabrielle Santiago Silva

Bacharel em Medicina pelo Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (IMEPAC) - Centro Universitário Araguari
Instituição: Unidade de Pronto Atendimento (UPA) - Caldas Novas - GO
Endereço: Rua Gonçalves Dias, 76, Bosque, Araguari - MG, CEP: 38440-120
E-mail: gabisantiago@hotmail.com

Gabriella Ribeiro Cabral de Oliveira

Bacharel em Medicina pelo Centro Universitário do Planalto Central
Apparecido dos Santos (UNICEPLAC)
Instituição: Hospital Municipal do Céu Azul - Valparaíso - GO
Endereço: Q.55, Lote 01 - 04, Setor Central, Gama - DF, CEP: 72405-550
E-mail: gabicabral1521@gmail.com

Ingryd Inácio Ferreira Mesquita

Graduanda em Medicina
Instituição: Uniderp Anhanguera Campo Grande
Endereço: Rua da Graciosa, número 61, Tiradentes, Condomínio Liv Cidade Jardim, Torre 3, Apto. 104, Campo Grande - MS, CEP: 79041-022
E-mail: medingrydinternato@gmail.com

João Nikolai Vargas Gonçalves

Graduando em Medicina pela Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Instituição: Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Endereço: Sqs 113, Bloco F, Apto. 203, Brasília - DF, CEP: 70376-060
E-mail: joaonikolai@gmail.com

Gabriela Coelho de Oliveira

Graduando em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Endereço: Rua Armando Fajardo, 492, Vila Aurora, Rondonópolis - MT, CEP: 78740-036
E-mail: gabrielacoelhodeoliveira@gmail.com

RESUMO

Introdução: A síndrome de Pickardt-Fahlbusch, muito rara, encontra-se no grupo das síndromes endócrinas de interrupção da haste hipofisária, resultando no hipotireoidismo terciário. A fisiopatologia não está totalmente elucidada, sugerindo alterações de ordens cromossômicas. **Apresentação do caso:** Paciente com 13 anos, sexo feminino, natural do Gama - DF, deu entrada no pronto socorro do Hospital Regional de Santa Maria (HRSM) com rebaixamento do nível de consciência associado a hipoglicemia grave, apresentando melhora após reversão da hipoglicemia. **Discussão:** Observa-se uma maior prevalência da síndrome de Pickardt-Fahlbusch no sexo masculino, com sintomas de hipotireoidismo grave bem presentes, necessitando realizar exames complementares: laboratoriais e de imagens. Afastadas outras causas e realizado diagnóstico, deve iniciar precocemente as medidas terapêuticas, reduzindo

os efeitos e complicações da ausência dos hormônios tireoidianos principalmente na faixa etária pediátrica. Outras características também podem vir acompanhadas, mascarando o diagnóstico, já que alteração ocorre a nível de haste hipofisária, o que induz outras sintomatologias. Conclusão: É imprescindível, diante das várias características apresentadas, entender e estudar mais sobre a síndrome de Pickardt.

Palavras-chave: síndrome de Pickardt, síndrome rara, hipotireoidismo terciário.

ABSTRACT

Introduction: The very rare Pickardt-Fahlbusch syndrome belongs to the group of endocrine syndromes of pituitary stalk disruption, resulting in tertiary hypothyroidism. The pathophysiology is not fully elucidated, suggesting changes in chromosomal orders. **Case presentation:** A 13-year-old female patient, born in Gama - DF, was admitted to the emergency room of the Hospital Regional de Santa Maria (HRSM) with reduced level of consciousness associated with severe hypoglycemia, showing improvement after reversal of hypoglycemia. **Discussion:** There is a higher prevalence of Pickardt-Fahlbusch syndrome in males, with symptoms of severe hypothyroidism well present, requiring complementary exams: laboratory and imaging. Once other causes have been ruled out and a diagnosis has been made, therapeutic measures should be started early, reducing the effects and complications of the absence of thyroid hormones, especially in the pediatric age group. Other characteristics may also be accompanied, masking the diagnosis, since the alteration occurs at the level of the pituitary stalk, which induces other symptoms. **Conclusion:** It is essential, given the various characteristics presented, to understand and study more about Pickardt syndrome.

Keywords: Pickardt syndrome, rare syndrome, tertiary hypothyroidism.

1 INTRODUÇÃO

A síndrome de interrupção da haste hipofisária consiste em uma anomalia rara caracterizada pela presença de um pedúnculo hipofisário fino ou ausente, hipófise anterior hipoplásica ou aplásica associada e hipófise posterior ectópica (EPP). Foi relatada pela primeira vez por Fujisawa *et al.* em 1987 (FUJISAWA I *et al.*, 1987). Possui uma prevalência maior no sexo masculino com uma proporção de sexo masculino e feminino entre 2,3 e 6,9: 1 (TAUBER M *et al.*, 2005).

A fisiopatologia não é totalmente conhecida, entretanto, observa-se a associação do quadro com a presença de microdeleções cromossômicas, asfixia perinatal além de fatores genéticos e ambientais da gestação como possíveis causas. (WANG W *et al.*, 2015).

A síndrome de Pickardt é caracterizada por hipotireoidismo terciário que ocorre devido a interrupção das veias porta entre hipotálamo e adeno hipófise. É uma das variações da Síndrome de interrupção da Haste Hipofisária e é marcada por deficiência do hormônio estimulador da tireoide, hiperprolactinemia e outras deficiências de hormônios hipofisários (GUTCH, 2014).

O quadro clínico é marcado por deficiências hormonais geradas pelo hipopituitarismo congênito sendo que na infância é possível observar retardo no crescimento, além de baixa estatura, convulsões e hipotensão. Pode ocorrer também puberdade tardia. (R REYNAUD, 2011). É possível observar que o aumento da incidência desta doença se deve aos avanços da radiologia, pois o uso da ressonância magnética em pacientes com suspeita de hipopituitarismo aumenta a probabilidade do diagnóstico precoce e o início do tratamento. (WANG W et al, 2015).

Através deste estudo buscamos avaliar a etiologia, fisiopatologia, quadro clínico, diagnóstico e tratamento da Síndrome de Pickardt para que desta forma os pacientes sejam conduzidos de forma efetiva, evitando erros diagnósticos e prevenindo complicações advindas de um tratamento tardio.

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

FRS, 13 anos, sexo feminino, natural do Gama - DF, deu entrada no pronto socorro do Hospital Regional de Santa Maria (HRSM) com rebaixamento do nível de consciência associado a hipoglicemia grave, apresentando melhora após reversão da hipoglicemia. Refere quadro de hipotensão e hipoglicemia recorrentes. Possui baixa estatura para idade e atraso no desenvolvimento puberal. Traz exames laboratoriais que evidenciaram diminuição de TSH e hiperprolactinemia. Foi internada para elucidação diagnóstica, sendo solicitada ressonância magnética de crânio que evidenciou: hipoplasia da adenohipófise e ectopia da neurohipófise com ausência da haste hipofisária.

3 DISCUSSÃO

Como supracitado, a Síndrome de Pickardt-Fahlbusch é definida pela tríade: haste hipofisária fina ou interrompida, aplasia ou hipoplasia da adenohipófise e ausência ou ectopia da neurohipófise. Essa patologia acomete com mais frequência os pacientes do sexo masculino e sua incidência tem aumentado devido aos avanços tecnológicos nos métodos diagnósticos, como na ressonância magnética e na radiologia como um todo, o que tem melhorado o prognóstico da doença, já que permite um manejo precoce com a devida terapia hormonal (BOLINELLI et al, 2021).

A referida síndrome, apesar do aumento na incidência, é rara, congênita, e seu quadro clínico é composto por sintomas de hipotireoidismo terciário, ou seja, aquele causado por deficiência hipotalâmica na produção de TRH e isso é ocasionado pela interrupção das veias porta entre o hipotálamo e a adenohipófise (GUTCH et al, 2014). Os sinais e sintomas estão

relacionados às baixas taxas hormonais, as quais podem gerar o pan-hipopituitarismo. A clínica se apresenta no paciente nas diversas fases de sua vida e na infância causa o retardo do crescimento, a baixa estatura, o atraso intelectual, hipotensão e convulsões. Já na adolescência o principal ponto clínico é a puberdade tardia, ou seja, após os 13 anos nas meninas e depois dos 14 anos nos meninos (GOSI; KANDURI; GARLA, 2019).

Como pontuado anteriormente, o diagnóstico é feito a partir da imagem da hipófise e do hipotálamo com a ressonância magnética, na qual irá observar a neurohipófise ectópica ou ausente, a haste hipofisária ausente ou interrompida e uma diminuta adenohipófise (BOLINELLI et al, 2021).

Por fim, o prognóstico é variado e depende de vários fatores, sendo o principal deles a rapidez do diagnóstico e o tratamento precoce das alterações hormonais (BAR et al, 2015). Além do mais, crianças com a Síndrome de Pickardt-Fahlbusch devem ser acompanhadas durante seu desenvolvimento e eventuais atrasos intelectuais, retardo no crescimento e/ou outros sintomas devem ser abordados individualmente de acordo com o que melhor beneficiar o paciente no momento, procurando por causas adjacentes e tratando-as. Ademais, outras etiologias, por mais raras que sejam, devem ser sempre pensadas como diagnósticos diferenciais, pois caso diagnosticadas, o tratamento precoce beneficia o paciente e gera um bom prognóstico ao mesmo (ALALI; SAAD; KABALAN, 2020).

4 CONCLUSÃO

A Síndrome Pickardt é uma variação da síndrome da interrupção da haste hipofisária, que consiste em uma síndrome congênita rara, descrita por hipotireoidismo terciário causado pela interrupção do fluxo sanguíneo dos vasos portais que conectam o hipotálamo e a adenohipófise. Outras características típicas além do clássico hipotireoidismo terciário com baixo hormônio estimulador da tireoide, são a alta de prolactina, baixa estatura, retardo na taxa de crescimento, puberdade tardia e alteração do metabolismo (GUTCH et al., 2014).

Uma explicação para as descrições dessa anomalia congênita é que, devido a interrupção do fluxo sanguíneo dos vasos portais, há um bloqueio do hormônio liberador de tireotropina (TRH), endógeno atingir as células na região anterior glândula pituitária e conseqüentemente a liberação de TSH é muito baixa, levando à uma baixa estimulação da tireoide com hipotireoidismo consecutivo (PICKARDT et al,1972; GUYTON et al., 2017).

A identificação da síndrome e seu tratamento precoce influenciam tanto o prognóstico quanto a qualidade de vida em pacientes com hipopituitarismo e hipotireoidismo (CHANDIO

et al., 2020). Sendo assim, a deficiência da atuação do hormônio hipofisário leva a morbidades ao decorrer dos anos.

REFERÊNCIAS

- Alali, I., Saad, R., Kabalan, Y., Dois Casos de Síndrome de Interrupção da Haste Pituitária em Crianças Sírias, **Relatos de Caso em Endocrinologia**, vol. 2020, Artigo ID 2039649, 5 páginas, 2020.
- Bar, C., Zadro, C., Diene, G. et al., “Síndrome de interrupção da haste hipofisária da infância à idade adulta: avaliação clínica, hormonal e radiológica de acordo com a apresentação inicial,” **PLoS One**, vol. 10, não. 11, Artigo ID e0142354, 2015.
- Fatima T, Hussain Chandio S, Muzaffar K, et al. (17 de setembro de 2020) Síndrome de interrupção da haste hipofisária. *Cureus* 12 (9): e10518. doi: 10.7759 / cureus.10518
- Fujisawa I, Kikuchi K, Nishimura K, Togashi K, Itoh K, Noma S, et al. Transecção da haste hipofisária: Desenvolvimento de um lobo posterior ectópico avaliado por RM. *Radiologia*. 1987; 165 : 487–9.
- Gosi, S. K., Kanduri, S. e Garla, V.V., “Pituitary stalk interruption syndrome,” *BMJ Case Reports*, vol. 12, não. 4, Artigo ID e230133, 2019.
- GOSI, Shiva Kumar; KANDURI, Swetha; GARLA, Vishnu Vardhan. Síndrome de interrupção do pedúnculo hipofisário. **BMJ Case Rep** , v. 12, p. e230133, 2019.
- Gutch, M., Kumar, S., Razi, S. M., Saran, S., & Gupta, K. K. (2014). Pituitary stalk interruption syndrome: Case report of three cases with review of literature.
- Gutch, M., Kumar, S., Razi, S. M., Saran, S., & Gupta, K. K. (2014). Pituitary stalk interruption syndrome: Case report of three cases with review of literature. **Journal of pediatric neurosciences**, 9(2), 188-91
- GUYTON, A.C. e Hall J.E.– Tratado de Fisiologia Médica. Editora Elsevier. 13ª ed., 2017.
- interruption syndrome: Case report of three cases with review of literature. *Journal of pediatric neurosciences*, 9(2), 188-91.
- NAWAZ, Atif; AZEEMUDDIN, Muhammad; SHAHID, Jehanzeb. Síndrome de interrupção do pedúnculo hipofisário em um adulto eutireoideiano com baixa estatura. **Relatos de Casos de Radiologia** , v. 13, n. 2, pág. 503-506, 2018.
- Pickardt, C. R., Geiger, W., Fahlbusch, R., Scriba, P. C: *Klin. Wschr.* 50, 42 (1972).
- R Reynaud , F Albarel , Um Saveanu , N Kaffel , F Castinetti , P Lecomte , R Brauner , G Simonin, J Gaudart , E Carmona , A Enjalbert , A Barlier , T Brue. Síndrome de interrupção da haste hipofisária em 83 pacientes: nova mutação HESX1 e prognóstico hormonal grave nas formas malformativas. **Eur J Endocrinol.** 2011; 164 (4): 457-65.
- Tauber M, Chevrel J, Diene G, Moulin P, Jouret B, Oliver I, et al. Evolução a longo prazo dos distúrbios endócrinos e efeito da terapia com GH em 35 pacientes com síndrome de interrupção da haste hipofisária. **Horm Res.** 2005; 64 : 266–73
- Wang W., Wang S., Jiang Y., Yan F., Su T., Zhou W. Relação entre a visibilidade da haste pituitária (PS) e a gravidade das deficiências hormonais: síndrome de interrupção de PS revisitada. **Clin Endocrinol (Oxf)** 2015; 83 (3): 369–376.