NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2010, vol XIX, n.º 3

Puberdade Tardia. Amenorreia Primária.

Márcia Barreira[1]

INTRODUÇÃO

A puberdade define-se como o período de transição entre a infância e a idade adulta, em que se obtém a maturação sexual completa. Neste período têm lugar importantes alterações físicas (desenvolvimento das características sexuais secundárias, aparecimento da menarca nas raparigas, atingimento da altura adulta…), psicológicas (que modelam a personalidade do sujeito) e psicossociais, adquirindo-se a capacidade reprodutora.

A idade em que a puberdade se inicia é muito variável e, em condições normais, está influenciada por factores genéticos, ambientais e metabólicos. A sua apresentação, precoce ou tardia, pode ser uma simples variação extrema da normalidade ou o reflexo de alguma das múltiplas patologias que podem condicionar o momento do seu aparecimento.

Amenorreia primária define-se como a ausência de menstruação aos 14 anos, na ausência das características sexuais secundárias (desenvolvimento mamário, pelo axilar e púbico) ou, ausência de menstruação aos 16 anos, com desenvolvimento normal das características sexuais secundárias.

Não existe total acordo, mas em geral considera-se puberdade tardia quando não há desenvolvimento mamário evidente aos 13 anos de idade, pelo púbico ausente aos 14 anos e quando a menarca não apareceu até aos 16 anos de idade. Geralmente, estas pacientes apresentam amenorreia primária; de facto, não convém confundir ambos os conceitos, uma vez que a puberdade tardia implica necessariamente a ausência do desenvolvimento das características sexuais secundárias, ou o atraso no desenvolvimento das mesmas em relação à idade cronológica. O atraso pubertário pode associar-se ou não ao atraso no desenvolvimento estaturo-ponderal.

ETIOPATOGENIA

O atraso no aparecimento das alterações pubertárias é pouco frequente nas raparigas, aproximadamente cerca de 3%, e quando se observa pode-se suspeitar da existência de alterações genéticas ou da função hipotalamo-hipofisária.

O atraso pubertário pode ser constitucional (idiopático), associado a patologia crónica, secundário a distúrbios hipotalamo-hipofisários que causam hipogonadismo hipogonadotrófico e secundário a alterações gonadais que causam hipogonadismo hipergonadotrófico.

O atraso constitucional do crescimento e da puberdade é a causa mais frequente de puberdade tardia. Considera-se uma variante da normalidade, podendo-se apresentar de forma esporádica ou, mais habitualmente, dentro de um contexto familiar de maturação tardia.

A imensa maioria das doenças crónicas, se suficientemente importantes, podem ocasionar um atraso no crescimento e maturação. O grau deste está intimamente relacionado com o tipo de doença, idade de início, duração e gravidade da mesma, assim como factores intrínsecos ao próprio indivíduo.

O hipogonadismo hipogonadotrófico caracteriza-se por níveis muito diminuídos ou ausentes de gonadotrofinas circulantes, FSH e LH. As causas podem ser devidas a patologia congénita/genética, que altere o desenvolvimento da unidade hipotalamo-hipofisária ou a síntese-acção das gonadotrofinas ou, a patologias adquiridas como consequência de doenças intracranianas, traumatismos cranianos, cirurgia ou radioterapia.

O hipogonadismo hipergonadotrófico deve-se a uma insuficiência gonadal primária, existindo níveis séricos elevados de gonadotrofinas com esteróides sexuais diminuídos ou ausentes e é quase sempre permanente. As causas mais frequentes são as cromossomopatias congénitas, sendo a síndrome de Turner a mais comum nas mulheres.

ORIENTAÇÃO DIAGNÓSTICA

As causas de puberdade tardia são múltiplas, pelo que é importante perante uma primeira avaliação, uma história clínica detalhada, tanto pessoal como familiar, uma exploração física completa e, em função de ambas, uma série de exames complementares. Na anamnese, será importante avaliar os seguintes aspectos: velocidade de crescimento e peso, indícios de doenças actuais ou prévias, tratamentos actuais ou prévios, incluindo cirurgias, radioterapia e quimioterapia, alterações no olfacto, excesso de exercício físico ou distúrbios da conduta alimentar. Não esquecer de questionar acerca dos antecedentes familiares pubertários, pois estão presentes na grande maioria dos casos de atraso constitucional pubertário. A exploração física deve ser completa, mas centrando-se no desenvolvimento pubertário, altura, relação entre os segmentos inferior e superior do corpo e nos achados gerais (estigmas de síndrome de Turner ou de outros síndromes) e neurológicos. Quanto aos exames complementares, se a história e/ou exame físico sugerem uma patologia crónica subjacente, os exames têm de ser orientados de acordo com a suspeita clínica individual. A suspeita de uma deficiência de GH pode obrigar à

[1] Centro Hospitalar do Porto

realização de testes de GH precedidos da administração de esteróides sexuais para diferenciar uma deficiência real de GH de uma deficiência transitória associada a atraso constitucional pubertário. Em caso de suspeita de uma patologia craniana deve-se realizar uma RMN. A ecografia pélvica deve realizar-se em raparigas com suspeita de resistência periférica aos androgénios ou no decorrer da avaliação de uma amenorreia primária para detectar anomalias vaginais, ausência de útero ou alterações do tamanho ovárico. A determinação do cariótipo está indicada perante a presença de estigmas sindrómicos, na ausência de útero para descartar um síndrome de insensibilidade aos androgénios, no caso de gonadotrofinas elevadas ou raparigas com altura baixa de etiologia incerta. Os níveis séricos de esteróides sexuais (testosterona e estradiol) são de escassa utilidade nas fases iniciais da puberdade, uma vez que os seus níveis se situam com frequência abaixo do limite de detecção da maioria das análises. Quanto à determinação das gonadotrofinas, se são baixas e existe um antecedente claro que o possa provocar (stress emocional, exercício físico de alta competição, má nutrição ou sinais de doença sistémica), as investigações devem ser encaminhadas nesse sentido. É importante na avaliação global realizar uma determinação da idade óssea; se esta é inferior ao começo da puberdade (10-11 anos) é impossível determinar se o hipogonadismo hipogonagotrófico é de causa permanente ou transitória mas, se existe uma clara discrepância entre a idade óssea e a cronológica com concentrações baixas de gonadotrofinas, deve-se descartar um defeito permanente e avaliar outras hormonas hipofisárias.

TRATAMENTO

O atraso constitucional do crescimento e da puberdade considera-se uma variante da normalidade, portanto, na maioria dos casos uma explicação clara aos pais e pacientes, junto com um seguimento e adequado apoio psicológico são suficientes. Nos casos em que existe um atraso severo com graves repercussões psicológicas e sociais (fracasso escolar, baixa auto estima, depressão…) estará indicado tratamento.

Na patologia crónica é fundamental o tratamento adequado e precoce da doença de base associado a uma adequada nutrição, para prevenir na medida do possível o atraso pubertário nestas pacientes.

O tratamento dos casos de hipogonadismo deve ser etiológico, quando possível. Quando isso não é possível, será necessário induzir ou completar o desenvolvimento das características sexuais secundárias e, posteriormente, estabelecer um programa de terapêutica hormonal de substituição. A escolha do melhor tratamento tem de ser individualizada, mas em geral o ideal é mimetizar uma puberdade normal, evitando sobretudo comprometer a altura adulta.

Nascer e Crescer 2010; 19(3): S198-S199

BIBLIOGRAFIA

1. ASRM. Practice Committee of the American Society for Reproductive Medicine. Current evaluation of amenorrhea. Fertil Steril. 2006;86, Suppl 4:S148-55.
2. Pletcher JR, Slap GB. Menstrual disorders. Amenorrhea. Pediatr Clin North Am. 1999;46(3):505-18.
3. Speroff L, Fritz MA. Clinical Gynecologic Endocrinology and Infertility. 7th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005: 384-87.
4. Busiah K, Belien V, Dallot N, Fila M, Leger J. Diagnosis of delayed puberty. Arch Pediatr. 2007 Sep;14(9):1101-10. Epub 2007 Jul 19.
5. Edouard T, Tauber M. Delayed puberty. Arch Pediatr. 2010 Feb;17(2):195-200. Epub 2009 Nov 4.