

AMENORRÉIA PRIMÁRIA

Fernando Machado Moreira *

Giorgio Frapiccini **

SINOPSE: Considerações gerais sobre causas e tratamento da amenorréia primária.

INTRODUÇÃO

Por vários motivos, a amenorréia ocupa lugar de destaque entre os distúrbios da menstruação; destes podemos salientar os seguintes:

- a) a sua repercussão emocional costuma ser maior do que aquela que se verifica em face às outras irregularidades menstruais e
- b) a amenorréia pode ser conseqüente a um grande número de fatores etiológicos, alguns sem maior gravidade, mas outros capazes de por em risco a vida do paciente.

Existem várias classificações das amenorréias com critérios os mais diversos (fisiopatológicos, clínicos, dosagens hormonais etc.) que, somadas à complexidade da etiologia, contribuem para que o ginecologista, sobretudo o menos experiente, se

sinta, ao enfrentar um caso concreto, como dentro de um labirinto sem saber ao certo que rumo tomar na investigação diagnóstica; não raro é levado a pedir muitos exames complementares cujos resultados, em vez de o auxiliar, o confundem ainda mais; a isto se associa uma despesa elevada e desnecessária, bem como, o tempo gasto inútilmente.

Em face a estas dificuldades, o ginecologista procura, às vezes, o caminho mais fácil, isto é, a terapêutica sintomática (como o uso de anovulatórios orais, por exemplo) que, não só, não resolve o problema como pode até agravá-lo.

Tratando-se de amenorréia, quanto mais preciso for o diagnóstico etiológico, tanto maior será a probabilidade de resolver o problema ou, pelo menos, de atenuá-lo na medida do possível. Por este motivo, é necessário seguir um roteiro de investigação simples e lógico que nos permita, baseados principalmente nos dados clínicos e com um mínimo de exames complementares, chegarmos ao diagnóstico etiológico e, conseqüentemente, à terapêutica mais a-

* Chefe de Clínica da disciplina de Ginecologia da Fundação Faculdade Católica de Medicina (Serviço do Prof. J.G. da Silva), Porto Alegre.

** Doutorando da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul — Porto Alegre.

dequada. Desta forma, serão evitadas despesas desnecessárias e a requisição de um número supérfluo de exames complementares.

São estes os objetivos principais do nosso trabalho.

FISIOLOGIA DO CICLO MENSTRUAL

O diagnóstico e o tratamento de qualquer distúrbio menstrual, pressupõe o conhecimento do mecanismo que preside a um ciclo normal. Por este motivo, vamos recordar, resumidamente, como supomos, atualmente, que ele se processa.

Os objetivos básicos do ciclo menstrual são:

- 1 — produzir um óvulo capaz de ser fecundado;
- 2 — criar condições propícias à sua nidificação;
- 3 — assegurar vias genitais que sejam capazes de garantir o transporte e a nutrição dos gametas e do óvulo fecundado, se for o caso.

Quando o óvulo não é fecundado, e assim são frustrados os objetivos do ciclo menstrual, todos os preparativos — constituídos essencialmente por um endométrio desenvolvido e carregado de substâncias nutritivas — são eliminados. Então, o primeiro dia da menstruação corresponde ao final do ciclo anterior, mas como a partir deste dia o organismo reinicia os seus preparativos, ante a possibilidade de que ocorra a gestação, é, também, o primeiro dia do ciclo seguinte. Tomando como

ponto de partida este primeiro dia, vamos analisar o que sucede no ciclo menstrual.

O ciclo se inicia pela secreção, no hipotálamo, dos fatores de liberação hipofisiária (os chamados «releasing-factors» ou RF); inicialmente são produzidos os RF da gonadotrofina foliculo-estimulante (FSH) ou seja, os RFFSH. Sob a ação do FSH, um certo número de folículos ovarianos inicia seu desenvolvimento; destes, porém, um só — habitualmente — atinge a completa maturidade, denominando-se folículo de De Graaf. Parece que o FSH promove, fundamentalmente, a maturação do folículo (morfogênese) e que pequenas quantidades do hormônio luteinizante (LH), outra gonadotrofina hipofisiária, induziriam a secreção de estrógeno; a produção deste último aumenta à medida que o folículo amadurece e vai crescendo e, por um mecanismo de auto-regulação, inibe a produção hipofisiária de FSH (mecanismo denominado *feed-back*). Quando o folículo está maduro, dois fatos parecem ocorrer:

- a) o hormônio estrogênico, atingindo o nível mais elevado, bloqueia, em consequência, a produção de FSH;
- b) se verifica a liberação brusca de uma quantidade elevada de LH; este fato seria responsável pela ovulação (parece ter importância, por ocasião da ovulação, o valor da relação mantida entre a quantidade de FSH e LH).

Após a ovulação, o folículo roto se transforma no corpo amarelo que teria a sua manutenção garantida por uma terceira gonadotrofina hipofisiária, o hormônio luteotrófico (LTH); este fato verifica-se, assim, em várias espécies animais mas, não foi ainda comprovado na mulher. O importante, porém, é que o corpo amarelo continuará produzindo estrógeno e iniciará a produção de outro hormônio ovariano: a progesterona; esta só age nos seus efetores, após terem sido previamente preparados pelo estrógeno. Assim, considerando só o endométrio, que aqui particularmente nos interessa, verificamos a sua proliferação, na primeira fase do ciclo (compreendida entre o primeiro dia da menstruação e o dia que antecede a ovulação), sob a ação isolada do estrógeno (fase de proliferação endometrial); na segunda fase do ciclo (compreendida entre o dia da ovulação e o dia que antecede o início da menstruação), sob a ação da progesterona, as glândulas endometriais se carregam de secreção (fase de secreção endometrial).

Podemos distinguir no endométrio duas camadas:

- a) a camada basal, que não participa das alterações cíclicas, constituída pelos fundos de saco glandulares; a partir destes se dá a regeneração da mucosa, sendo nutridos pelos vasos retos;
- b) a outra camada é a funcional, nutrida por vasos espirais, que

participa totalmente das modificações cíclicas endometriais.

Quando não há fecundação, o corpo amarelo regride, e a queda dos níveis hormonais ovarianos determina a desidratação do endométrio; os vasos espirais, dispondo de menos espaço para a sua acomodação, diminuem a distância entre as suas espiras, ou seja, se comprimem ou se achatam; este mecanismo ocasiona uma diminuição na velocidade da circulação do sangue, com consequente anoxia dos tecidos e sua posterior necrose; esta, por sua vez, acarreta a liberação de substâncias que a agravam ainda mais, formando-se um círculo vicioso. Os fragmentos da mucosa são, aos poucos, eliminados; os vasos, permanecendo abertos, sangram; a mistura do sangue com os fragmentos do endométrio constitui a menstruação. A queda do nível estrogênico libera a produção de FSH e um novo ciclo recomeça.

CONCEITO E CLASSIFICAÇÃO DAS AMENORRÉIAS

Amenorréia significa, simplesmente, falta de menstruação. Se a paciente já menstruou durante um período, de qualquer duração, a amenorréia é dita secundária, se os períodos menstruais nunca ocorreram, a amenorréia é dita primária. Há períodos da vida em que a mulher, normalmente, não menstrua: antes da menarca, durante a gestação, no puerpério e após a menopausa; nes-

tas situações a amenorréia é dita fisiológica.

Não vamos nos deter em classificações mais extensas, por serem de difícil compreensão e elaboração; acreditamos que o mais importante é um roteiro diagnóstico simples que nos possa levar mais facilmente ao fator causal.

AMENORRÉIA PRIMÁRIA

Quando deve surgir a primeira menstruação?

É difícil, senão impossível marcar uma data, além da qual, se a menstruação não se exteriorizar, se deva considerar como amenorréia primária. Fatores raciais, sócio-econômicos, familiares, etc., influem na data da menarca. Os processos biológicos não admitem índices numéricos rígidos. Alguns autores julgam que se deva considerar o limite máximo aos 15 anos; outros julgam 16, outros ainda 17 anos. A maioria, entretanto, considerando que nesta fase da vida o eixo hipotálamo-hipófise-ovário e n.d.o.m. é fraco, procura acertar o seu entrosamento funcional, prefere aguardar até os 18 anos sem interferir com uma terapêutica hormonal, pois uma medicação de tal tipo, poderá ser mais prejudicial do que benéfica. Orientação, sem dúvida, mais prudente. É esta, também, a nossa opinião. É preciso, porém, que fique bem claro o que isto significa como conduta a seguir.

Em nosso meio, é considerado habitual que a menarca ocorra na idade de 14 anos. Assim, se ultrapas-

sada esta idade a menstruação não aparecer, não é raro, que a mãe ansiosa leve a filha ao ginecologista. O que deve este fazer? Procurar tranquilizá-la com palmadinhas nas costas, dizendo-lhe para aguardar até que a menina complete 18 anos e, caso não tenha ainda menstruado, trazê-la, então, à consulta? Certamente não.

O ginecologista deverá aproveitar a oportunidade para verificar se a paciente apresenta possíveis causas de amenorréia que não se corrigirão com o passar dos anos, tais como: imperforação do hímen, agenesia da vagina e outras malformações congênitas. Ao mesmo tempo poderá encaminhar o caso no sentido da possível conduta diagnóstica e da terapêutica futura.

Assim deverá realizar:

a) anamnese cuidadosa, procurando:

- 1 — sintomas ou sinais tais como: meningites, convulsões, cefaléias, perturbações da visão, choques emocionais, etc., que tornem mais ou menos provável a possibilidade de causa hipotalâmica;
- 2 — sinais ou sintomas de: virilização, distúrbios do crescimento, desenvolvimento mamário, aparecimento de pelos pubianos e axilares;
- 3 — sinais ou sintomas de: distúrbios circulatórios, digestivos, pulmonares, infecções agudas e crônicas;
- 4 — a realização prévia de in-

tervenções cirúrgicas, principalmente no abdômen inferior;

b) realizar um exame físico geral no sentido de surpreender uma patologia sistêmica; verificar a altura (pubo-pédica e pubo-vértice), envergadura e peso;

c) ao exame ginecológico, a presença de:

1 — genitais externos: se não há malformações como imperforação de hímen, ausência da vagina, distribuição dos pelos, desenvolvimento mamário, hipertrofia do clitoris;

2 — toque retal: para verificar a presença ou não do útero e de tumores anexiais;

d) pedir exames complementares que permitam ter uma idéia do estado geral da paciente (hemograma, reação de Mantoux, radiografia dos pulmões, etc.);

Se através destes exames não verificamos anormalidades, então sim, se poderá tranquilizar a mãe, dizendo-lhe que deverá esperar até a menina completar 18 anos, quando se justificará uma investigação mais completa, isto é, o uso de provas hormonais com finalidade diagnóstica e, em certos casos, também terapêutica.

Qual a conduta em face a uma paciente com 18 anos ou mais que ainda não tenha menstruado?

Os passos iniciais, relativos à anamnese, exame físico geral e exa-

mes complementares destinados a ter uma visão global da paciente, serão análogos aos já mencionados; da mesma forma será análogo o exame ginecológico.

Se não conseguirmos diagnosticar a etiologia da amenorréia, poderemos seguir o esquema diagnóstico de Kupperman, que é dos mais lógicos e simples, permitindo localizar a causa ao nível das estruturas envolvidas no mecanismo da menstruação.

ESQUEMA DIAGNÓSTICO DE KUPPERMAN

O esquema de Kupperman será integralmente apresentado, mesmo que certos diagnósticos sejam possíveis antes da sua utilização; assim o faremos para demonstrar toda a sua capacidade diagnóstica. Cabe, ainda dizer que, embora o esquema não esclareça todos os diagnósticos, possibilita identificar a grande maioria das causas da amenorréia primária; passaremos à sua descrição.

Inicialmente, de acordo com o esquema, administraremos à paciente progestogênio (por exemplo: medroxi-progesterona 5 mg. duas vezes ao dia, durante 10 dias). Este teste se baseia no seguinte fato: se o endométrio attingir, sob a ação do estrógeno endógeno, um certo grau de desenvolvimento e se for administrado progestogênio, a suspensão deste último, embora continue inalterado o nível do estrógeno, haverá uma descamação do endométrio. Se, com a suspensão do progestogênio

ocorre menstruação, este fato permite concluir que:

- a) a paciente tem útero e
- b) tem endométrio capaz de responder aos estímulos hormonais ovarianos e
- c) os seus ovários produzem hormônios e, portanto,
- d) a hipófise produz gonadotrofinas; em outras palavras, podemos dizer que a paciente tem um eixo hipotálamo-hipófise-ovário-endométrio relativamente intacto.

Nestes casos, a etiologia primária pode residir ao nível do ovário, da hipófise ou do hipotálamo, conforme veremos mais tarde. O teste com progesterona, ocasionando menstruação, exclui com certeza o fator uterino e a existência de impedimento ao livre escoamento do sangue menstrual. A existência de um nível estrogênico, pelo menos razoável, já pode ser suspeitada se clinicamente a paciente apresentar caracteres sexuais secundários bem desenvolvidos. O teste com progestágeno tem utilidade para confirmar a nossa impressão clínica.

Se após a administração de progestogênio, a paciente não menstruar, se deve lançar mão de outro teste hormonal, isto é: administração de estrógeno mais progestogênio, seja em forma combinada por via oral ou parenteral (Primodos, Ginecoside ou Menstrogen), seja em forma seqüencial que habitualmente usamos (Premarin 1,25mg., 1 drágea ao dia, durante 20 dias e a partir da 11ª drágea, Primolut-Nor 10 mg.

ao dia, durante 10 dias). Se não houver menstruação, após o teste hormonal combinado, as seguintes hipóteses diagnósticas deverão ser consideradas:

- a) ausência de útero;
- b) útero não responsível aos estímulos hormonais ovarianos;
- c) criptomenorréia;
- d) destruição extensa do endométrio;
- e) pseudo-hermafroditismo masculino com testículo feminizante.

A ausência de útero poderá ser verificada pelo toque retal, pela pneumopelvigrafia ou pela celioscopia; esta última já nos fornece informações sobre o estado das gônadas, o que nos auxiliará na investigação, pois será um dado de que necessitaremos futuramente.

O útero não responsível aos estímulos hormonais ovarianos, além de não possuir um endométrio capaz de descamar ciclicamente, pode apresentar-se hipoplásico.

Na criptomenorréia existe descamação do endométrio, mas não há a exteriorização pela presença de um obstáculo ao longo do canal genital. Esta condição poderá ter sido suspeitada por ocasião da anamnese, pois a repetição mais ou menos regular dos sintomas pré-menstruais (molinmen menstrual), sem o aparecimento de sangue, é um dado muito sugestivo de criptomenorréia. Quanto mais alta a obstrução, mais precocemente e mais sério se apresenta o caso, pois o sangue, derramando-se no peritônio, pode dar o.

rigem a um quadro clínico de abdômen agudo.

Se a paciente tem útero e a combinação estrógeno-progestogênio não leva ao sangramento, podemos pensar em extensa destruição do endométrio por processo inflamatório; se a paciente não tem experiência sexual, provavelmente, se trata de tuberculose genital, e nesta hipótese, se as suspeitas são bem fundamentadas, procederemos os exames complementares necessários (curetagem uterina, histerossalpingografia) não devendo o hímen constituir obstáculo para uma completa investigação.

No pseudo-hermafroditismo masculino com testículo feminizante eventualidade rara, mas que necessita ser considerada, devemos proceder a um exame importante, isto é, à cromatina sexual. As pacientes com feminização testicular são cromatino-negativas, e seu cariótipo 46 xy não diferenciado do homem normal e concordante com a gônada. São estes os diagnósticos a que chegamos quando as pacientes, submetidas ao teste estrógeno-progestogênio, não menstruam.

Se, ao contrário, as pacientes menstruarem, podemos afirmar que:

- a) têm útero, mas os ovários não produzem estrógeno e progesterona na quantidade ou com as oscilações necessárias para que se produza a menstruação;
- b) têm útero, mas a hipófise não produz gonadotrofinas na quantidade ou com as oscila-

ções necessárias para que ocorra menstruação;

- c) têm útero, mas o hipotálamo não produz os fatores de liberação hipofisiários ou não o faz com a ritmicidade necessária para que se produzam as diferenças de nível hormonal responsáveis, em última análise, pela descamação endometrial.

A esta altura do esquema de Kuperman, resta esclarecer se o caso em questão, se trata de uma insuficiência ovariana primária ou secundária. Para isto podemos utilizar a administração de gonadotrofina ou a sua dosagem na urina de 24 horas; esta última conduta é preferível, porquanto, na administração hormonal, corremos sempre o risco de que não se tenha conseguido estimular suficientemente as gônadas. Além disso, as gonadotrofinas (por exemplo: Humegon, Pergonal) são produtos caros, e cujo emprego não é completamente isento de riscos, sendo seu uso, por esses motivos, reservado para quando necessitamos induzir a ovulação. Preferimos a sua dosagem na urina de 24 horas e, convém ainda salientar, que para permitir uma conclusão mais segura, deverá ser realizada, pelo menos, três vezes com intervalos de 10 dias.

Consideramos normal quando a dosagem, pelo método de Albert, for negativa para 6 u.e. e inferior a 72 u.e.

Realizada a dosagem nós podemos deparar com três situações:

- a) dosagem elevada;
- b) dosagem normal;
- c) dosagem baixa.

a) Se a dosagem mostrar um valor elevado de gonadotrofinas, é porque as gônadas não produzem os seus hormônios e, assim, a hipófise não é freída pelo mecanismo do «feed-back». Neste caso há 3 hipóteses a considerar:

1 — castração pré-puberal: eventualidade muito rara evidenciada pela anamnese; a castração pode ter sido motivada pela presença de tumores malignos ou outras patologias ovarianas, habitualmente de natureza neoplásica. A castração poderá ter sido cirúrgica, ou pela ação nociva de radiografias realizadas, na área gonadal, em idade precoce, sem os necessários cuidados.

2 — disgenesia gonadal (nas suas diversas formas): quando associada a baixa estatura e a defeitos congênitos, é também denominada disgenesia gônado-somática, constituindo a síndrome de Turner; as anomalias congénitas podem ser múltiplas. O que, em geral, leva a pensar nesta síndrome, além da amenorréia primária, é a baixa estatura e o pescoço de esfinge; nestes casos, a determinação da

cromatina sexual é obrigatória;

3 — hipoplasia ovariana: às vezes não se trata de uma agenesia ovariana, e sim de hipoplasia ovariana: são duas situações muito diversas pois na hipoplasia não encontramos alterações cromossômicas detectáveis, como acontece na disgenesia. Somente a biópsia permitirá estabelecer o diagnóstico definitivo.

As 3 situações acima descritas, correspondem a uma insuficiência ovariana primária, pois as gônadas não produzem os hormônios a elas peculiares, isto é, estrogênios e progesterona, embora exista o estímulo das gonadotrofinas hipofisiárias.

Se a dosagem de gonadotrofinas for normal ou baixa, duas serão as possibilidades diagnósticas:

- 1) insuficiência gonadotrófica primária (de causa hipofisária);
- 2) insuficiência gonadotrófica secundária (de causa hipotalâmica).

A insuficiência gonadotrófica pode ser devida a:

- 1 — inflamações, de rara frequência;
- 2 — tumores, felizmente também pouco frequentes; dão origem, geralmente, a quadros clínicos característicos (acromegalia, gigantismo, nanismo). Nas fases iniciais, entretanto,

quando a destruição ou a compressão da glândula ainda é pequena, podem se manifestar apenas por amenorréia; nestas circunstâncias, a radiografia da sela turca é normal e o exame neurológico não revela maiores alterações.

A insuficiência gonadotrófica secundária pode ter origem:

- 1 — idiopática, isto é, quando não conseguimos vislumbrar um fator causal (provavelmente devida a traumatismo craniano?);
- 2 — em tumores e inflamações: de ocorrência muito rara;
- 3 — ainda há um grande grupo de causas que agiria, senão impedindo, pelo menos dificultando um entrosamento normal ao nível do binômio hipotálamo-hipofisário. Entre elas se incluem:
 - influências do meio exterior (internato em colégios, campos de concentração);
 - alterações do meio familiar (separação dos pais);
 - situações psicológicas conflituosas, depressão, esquizofrenia, choques emocionais;
 - graves doenças agudas (infecções, intoxicações) ou crônicas (tuberculose, distúrbios circulatórios, distúrbios pulmonares);
 - estados de esgotamento físico (esforços excessivos, prática exagerada de esportes);

- traumatismos e acidentes graves (principalmente automobilísticos);
- obesidade;
- estados hipoalimentares (dieta de emagrecimento sem controle médico, estados de fome, anorexia nervosa).

É difícil fazer o diagnóstico diferencial entre insuficiência gonadotrófica primária e secundária; apenas algumas situações clínicas, como as que acompanham os tumores da hipófise, são sugestivas de insuficiência gonadotrófica primária. Devemos lembrar que a insuficiência gonadotrófica hipofisiária pode se acompanhar da insuficiência de outros hormônios tróficos hipofisários, causando quadros endocrinológicos complexos e de difícil tratamento médico.

A esta altura encerra-se o esquema diagnóstico de Kuppeman.

OUTRAS CAUSAS DE AMENORRÉIA

Existem glândulas endócrinas que embora não integrando o eixo hipotálamo-hipófise-ovário-endométrio, podem nele interferir, através de alterações da sua atividade secretória. Destas glândulas destacamos:

A) Supra-renais

- 1 — Síndrome adrenogenital congênita: é conseqüente a um defeito enzimático na produção do cortisol que leva a uma secreção excessiva de hormônios androgênicos; em

consequência, há um bloqueio na produção das gonadotrofinas, resultando um estímulo deficiente para os ovários, e um excesso de estímulo dos hormônios androgênicos; da soma destes dois fatores resultará a virilização do feto. O recém-nascido apresentará hipertrofia do clitoris, grandes lábios simulando bolsa escrotal, hirsutismo; mais tarde, será notado um biótipo masculino, com massas musculares bem desenvolvidas, voz grossa e, finalmente, amenorréia primária. Por estes motivos, quando uma paciente se apresenta com amenorréia primária associada a sinais de virilização, é necessária a investigação da função suprarrenal é preciso não esquecer que, embora raros, existem tumores de ovário capazes de dar origem a um quadro de virilização; às vezes os tumores são de pequeno diâmetro e podem não ser percebidos pelo toque bimanual, só sendo identificados pela celioscopia ou pela pneumopelvigrafia.

- 2 — A síndrome de Cushing e a doença de Addison também podem ser responsáveis por amenorréia primária.

B) Tireóide:

Tem estreita relação com o aparelho genital; é mais freqüente a ação nociva do hipotireoidis-

mo; cerca de 80% das afecções graves da tireóide são acompanhadas de amenorréia (Benson e Dailey citados por Psychrembel).

TRATAMENTO DA AMENORRÉIA PRIMÁRIA

Para simplificar a nossa exposição, vamos abordar o tratamento das causas da amenorréia primária de acordo com a sua localização anatômica, determinada, previamente, com o roteiro diagnóstico por nós exposto.

1) Causas vaginais:

- a) imperfuração do hímen: realizamos a simples incisão em cruz, com a ressecção das extremidades dos retalhos; deve-se deixar fluir o sangue livremente, sem procurar apressar o esvaziamento através de compressão uterina, com a finalidade de evitar um possível derramamento do sangue na cavidade peritoneal;
- b) agenesia da vagina: recorremos à utilização de uma das várias técnicas idealizadas para formação de uma neo-vagina. Dois aspectos devem ser levados em conta:

- 1 — em geral, nestes casos, há também agenesia uterina, portanto, a esterilidade é definitiva, não passível de correção;
- 2 — a neo-vagina se não for freqüentemente dilatada —

por um molde ou pelo ato sexual — tem tendência a atrofia e conseqüente estenose.

Com relação ao item 1 —, é necessário que a paciente seja bem esclarecida quanto às possibilidades do tratamento antes da sua realização; o aspecto emocional deve sempre ser valorizado adequadamente, às vezes, tornando-se necessário o concurso do psicoterapeuta.

Quanto ao item 2 —, a intervenção só deverá ser realizada, quando aquelas condições puderem ser preenchidas. Nos casos de agenesia vaginal, é também possível que o casal se tenha adaptado sexualmente às condições anômicas anômalas; por este motivo, antes de se praticar uma cirurgia, a sua realização deverá ser bem ventilada com os cônjuges isoladamente, para que não se venha a criar um problema, em vez de o resolver;

- c) atresia vaginal: a sua correção deverá ser cirúrgica, valendo as mesmas recomendações feitas a propósito da neo-vagina. É aconselhável o uso de estrógenos, para favorecer a reepitelização e o trofismo do efetor;
- d) septo vaginal: também passível

de tratamento cirúrgico, com os mesmos cuidados pós-operatórios mencionados a propósito da neo-vagina e da atresia vaginal.

II) Causas uterinas:

- a) agenesia do útero: como primeira medida, deverá ser realizada uma avaliação hormonal ovariana (colpocitologia funcional). Se houver deficiência, cabe a administração supletiva hormonal; o esquema de administração, baseado fundamentalmente no emprego de estrógeno e progestágeno, dependerá do déficit encontrado; se apenas se trata de uma agenesia uterina, sem comprometimento da função ovariana, não há lugar para qualquer tratamento;
- b) destruição do endométrio por extenso processo inflamatório: como já foi mencionado, se a paciente não tem experiência sexual, a etiologia mais provável é a tuberculosa. Caberá o tratamento específico;
- c) hipoplasia uterina: se for devida a uma falta de sensibilidade do efetor uterino aos hormônios ovarianos, praticamente não será passível de tratamento. Se, entretanto, for conseqüente a uma insuficiência ovariana primária ou secundária, caberá o tratamento destas últimas, como veremos mais adiante.

III) Causas ovarianas:

a) disgenesia gonadal — o tratamento fundamental é a administração de estrógeno com dupla finalidade, isto é, conseguir o desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários e evitar os resultados nocivos da carência estrogênica (em particular as alterações ósseas). O problema que surge é a idade em que se iniciará o tratamento, pois, com o estrógeno, se provocará o fechamento das epífises ósseas, resultando uma estatura que poderá ser menor que nos casos não tratados; na opinião de alguns autores, iniciar-se-á aos 14 anos; outros julgam melhor aguardar até os 16 anos. Um esquema terapêutico de bom uso prático será: Premarin 1,25 mg. 1 drágea ao dia, até conseguir o desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários e, após, o mesmo produto 20 dias por mês; quer se obtenha ou não a menstruação, acrescentamos nos últimos 10 dias do tratamento, Primolut. Nor, 10 mg. por dia a fim de contrabalançar o efeito do estrógeno sobre as mamas. Há autores que aconselham a extirpação das gônadas rudimentares, pela possibilidade de degeneração maligna; concordamos com a orientação de Wolff, que indica a extirpação das gônadas disgenéticas na presença de órgãos genitais

externos ambíguos com cariótipo xy puro ou em mozaico;

- b) hipoplasia ovariana — nestes casos, o importante, é o início do tratamento quando o ovário esgota o seu estoque de folículos, porque a deficiência estrogênica ocasiona degeneração óssea precoce — antes que outros sintomas carenciais se manifestem —. O esquema que utilizamos é o mesmo que já mencionamos para o tratamento da disgenesia gonadal;
- c) pseudo-hermafroditismo masculino com testículo feminizante:

o problema terapêutico reside em dois fatos:

- 1 — o testículo funciona como se fosse um ovário;
- 2 — ao mesmo tempo, tem uma grande tendência à marginalização, sendo por isto, obrigatória a sua extirpação.

Entretanto, como a extirpação do testículo representa, na verdade, uma castração e como, a malignização se processa após os 20 anos (nos casos em que ocorre), o ato cirúrgico só deve ser procedido uma vez completado o desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários. Ao ser realizada a exeresse, caberá a administração de estrógeno e progestágeno na forma já descrita no tratamento da disgenesia gonadal. Como estas pacientes

não têm útero, o tratamento visa a manutenção dos caracteres sexuais secundários, da libido e evitar os sintomas carenciais. Nos casos em que a vagina se apresenta curta, dificultando o ato sexual, estará indicada uma plástica vaginal;

- d) tumores virilizantes do ovário: embora estatisticamente a sua possibilidade de malignização não seja elevada, devem ser extirpados não apenas por aquela possibilidade, mas pelo quadro clínico que ocasionam, que pode regredir, inclusive com gestação (Psychrembel);
- e) castração pré-puberal: nesta eventualidade só é possível a terapêutica substitutiva, pela administração de estrógeno e progestágeno da forma já vista; com este tratamento se conseguirão perdas menstruais cíclicas. Importante é iniciar o tratamento aos 14 anos, a fim de assegurar adequado desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários; também deverá ser mantido durante toda a vida da paciente, pois a sua suspensão, ocasionará atrofia dos eflores com todas as suas conseqüências;

IV) Causas hipofisiárias:

- a) tumores: aqui o problema é da alçada do neurologista e do neurocirurgião; extirpado o tumor, caberá a terapêutica substitutiva que, provavelmente, deverá abranger outras

glândulas de secreção interna; é aconselhável, por tal motivo, a colaboração de um endocrinologista;

- b) inflamações: de ocorrência rara, cabendo, aqui também, a terapêutica sob a orientação do neurologista.

V) Causas hipotalâmicas:

Como é lógico, o tratamento residirá, em primeiro lugar, em eliminar o fator causal. Desta forma, na hipoalimentação se imporá um regime alimentar. Na obesidade, muitas vezes a simples redução do peso é suficiente para resolver o problema: por este motivo, ela deve ser tentada antes de qualquer administração hormonal (Parsons).

As doenças agudas e crônicas devem ser tratadas especificamente.

Quanto aos problemas psicológicos, convém lembrar que não são necessários acontecimentos muito importantes para ocasionar amenorréia primária; muitas vezes a responsável é a soma de pequenos incidentes sem maior significação aparente. Por este motivo, só um psiquiatra poderá avaliar o caso adequadamente.

Conforme a situação, o repouso, o tratamento específico e o tratamento psiquiátrico poderão solucionar o problema; entretanto, nem sempre tal objetivo é ou não pode ser atingido. Em tais circunstâncias, poderemos recorrer ao uso de ciclos hormonais

artificiais (Premarin mais Primolut-Nor, no esquema já referido). A ocorrência de perdas menstruais cíclicas exerce, não raro, efeito curativo; além disto, a administração cíclica de hormônios ovarianos suprime a função ao nível hipotálamo-hipófise; a suspensão destes ciclos artificiais após um período de 3 a 6 meses, por um efeito de contra-golpe, pode ser restabelecida normalmente a função do binômio hipotálamo-hipofisiário.

O uso de clomifene e gonadotrofinas, em nossa opinião, só é, unicamente, está indicado no tratamento da esterilidade por ciclos anovulatórios, não tendo lugar, como armas terapêuticas, a penas com a finalidade de provocar a menstruação nos casos de amenorréia primária.

VI) Causas tireóideas:

Com relação aos distúrbios da tireóide, não estamos de acordo com aqueles que indicam sistematicamente o uso de hormônio tireóideo; é nossa orientação, quando suspeitamos clinicamente de distúrbios desta glândula, enviar a paciente ao endocrinologista para avaliação minuciosa e prescrição do tratamento mais adequado.

VII) Causas supra-renais:

Em relação à supra-renal, cremos que os distúrbios devidos às

suas patologias, serão melhor avaliados e tratados pelo endocrinologista do que pelo ginecologista.

RESUMO: Inicialmente, é salientado o fato de que a complexa etiologia da amenorréia primária, somam-se numerosas classificações — cada autor abordando o tema com critério próprio e diferente dos demais. Estes fatos dificultam ainda mais a problemática da etiologia, desorientando o ginecologista, sobretudo, o menos experiente.

Após uma síntese do mecanismo do ciclo menstrual normal, os autores salientam a importância dos dados clínicos e propõem e analisam, em detalhe, o esquema de Kupperman, por eles considerado o roteiro mais simples e objetivo para chegar ao diagnóstico causal da amenorréia primária.

Segue-se um comentário sobre os aspectos das várias entidades que podem estar envolvidas na etiologia da amenorréia primária, apenas no que interessa ao objetivo do trabalho.

Finalmente, são mencionados, para cada causa, os respectivos esquemas terapêuticos.

SUMMARY: After calling attention to the difficulties found on the diagnosis of primary amenorrhea, the authors suggest the Kupperman's scheme as a very simple route to achieve that objective. Following, they comment the causes and the possibilities of treatment of each one, as well as the therapeutic scheme to be used.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- 1 — ANDRADE, Cláudio Goulart de. Classificação das amenorréias. *GO Revista de Atualização em Ginecologia e Obstetrícia*, 3(6):12-30, jun. 1969.
- 2 — BÉCLÈRE, et alii. *De La puberté a la menopause*. Paris, Masson, 1948. 225p.
- 3 — BICCA, Marilene Lucas de Oliveira. Relato de um caso de feminização testicular; breve revisão da literatura a respeito. *Revista de Ginecologia e d'Obstetrícia*, 127(10):135-40, out. 1970.
- 4 — CALATRONI, Carlos J.; RUIZ, Vicente; DI PAOLA, Guillermo. *Endocrinologia sexual femenina*. Buenos Aires, El Ateneo, 1947. p.304-51.
- 5 — *Terapeutica ginecologica*. 8.ed. Buenos Aires, El Ateneo, 1969.
- 6 — CHRISTIAN, C.D. Constitutional precocious puberty. *Clinical Obstetrics and Gynecology*, 11(3):780-94, Sept. 1968.
- 7 — COGHI, Isabela et alii. Síndrome de Rokitanski. *Ginecologia Brasileira*, 3(2):82-92, mar./abr. 1971.
- 8 — GOLD, Jay J. *Textbook of gynecologic endocrinology*, New York, Hoeber, 1968. 682p.
- 9 — GOLDFEARB, Alvin F. Puberty. *Clinical Obstetric and Gynecology*, 11(3):769-79, Sept. 1968.
- 10 — GRABER, Edward A. «Amenorrhea». In: *Endocrinologia ginecológica*. Buenos Aires, Bernardes, 1963. cap. 4, 32-43.
- 11 — GRABERT, Hartmut, PIMENTA FILHO, Ruy, CASAGUERRA, Maria Antonia. Menarca retardada. *GO Revista de Atualização em Ginecologia e obstetrícia*, 6:34-52, maio 1972.
- 12 — HAMBLEN, E.C. *Endocrinology of woman*. Springfield, Charles C. Thomas, 1946. 571p.
- 13 — HUFFMAN, John W. *The Gynecology of childhood and adolescence*. Philadelphia, W.B. Saunders, 1968. 574p.
- 14 — ISRAEL, S. Leon. «Amenorrhea; caused by derangements of the central nervous system.» In: *Diagnosis and treatment of menstrual disorders and sterility*, 5.ed. New York, Hoeber, 1967. cap. 13, p.192-208.
- 15 — «Amenorrhea; caused by pituitary derangements» In: *Diagnosis and treatment of menstrual disorders and sterility*. 5.ed. New York, Hoeber, 1967. cap. 14, p.192-208.
- 16 — «Amenorrhea; caused by primary ovarian derangements.» In: *Diagnosis and treatment of menstrual disorders and sterility*. 5.ed. Hoeber, 1967. cap. 15, p.237-68.

- 17 — . . . «Amenorrhea; general considerations» In: . . . Diagnosis and treatment of menstrual disorders and sterility. 5.ed. New York, Hoeber, 1967. cap. 12, p.186-91.
- 18 — . . . «Amenorrhea of uterine origin.» In: . . . Diagnosis and treatment of menstrual disorders and sterility. 5.ed. New York, Hoeber, 1967. cap. 16, p.269-73.
- 19 — KUPPERMAN, Herbert S. «Amenorrhea» In: . . . Human endocrinology. Philadelphia, Davis, 1963. v.1, cap. 6, p.212-93.
- 20 — LUQUE, F. Pubertad. Madrid, Morata, 1942. 143p.
- 21 — MACHADO, Lucas Monteiro. Fisiopatologia das amenorréias. GO Revista de Atualização em Ginecologia e Obstetrícia, 3(6):21-42, jun. 1969.
- 22 — MAGALHÃES, A.L. Canedo de; ZANOTTA, C.A.; AUGUSTO, Alípio. Considerações sobre dois casos de agenesia de vagina. Revista de Ginecologia e d'Obstetrícia, 125(9):89-98, set. 1969.
- 23 — NAHOUM, Jean Claude et alii. Amenorréia primária. GO Revista de Atualização em Ginecologia e Obstetrícia, 3(8):7-36, ago. 1969.
- 24 — SEMMENS, James P. Sex education of the prepubescent and pubescent female. Clinical Obstetrics and Gynecology, 11(3):757-68, sept. 1968.
- 25 — SILVEIRA, Gustavo Gomes da. Conduta semiológica nas amenorréias primitivas. Revista de Ginecologia e d'obstetrícia, 127(9):99-104, set. 1970.
- 26 — SILVEIRA, João Gomes da. O Citrato de clomifene na esterilidade por anovulação. Revista de Ginecologia e d'Obstetrícia, 127(11-12):189-92, nov./dez. 1970.
- 27 — . . . Diagnóstico diferencial das amenorréias. Revista da Associação Médica do Rio Grande do Sul, 1(2):59-63, 1957.
- 28 — . . . Situação atual do tratamento dos estados anovulatórios. Revista de Ginecologia e d'Obstetrícia, 121(3):121-34, set. 1967.
- 29 — PARSONS, Langdon & SOMMERS, Sheldon C. Gynecology. Philadelphia, W.B. Saunders, 1962. 1250p.
- 30 — PERIS, Leon A. Genetic causes of primary amenorrhea. Clinical Obstetrics and Gynecology, 11(3):835-53, Sept. 1968.
- 31 — PSCHYREMBEL, W. «Amenorrea.» In: . . . Ginecologia pratica, Madrid, Alhambra, 1969. p.549-608.
- 32 — RILEY, Gardner M. Gynecologic endocrinology. New York, Hoeber, 1959. 330p.
- 33 — ROOT, Allen W.; BONGIOVANNI, Alfred M.; EBERLEIN, Walter R. Heterosexual precocious puberty: congenital adrenal hyperplasia. Clinical Obstetrics and Gynecology, 11(3):815-34, Sept. 1968.

- 34 — VARANGOT, Jacques. *Hormonothérapie gynécologique*. Paris, Masson, 1946. 371p.
- 35 — VARYS, Nichols, FORTMAN, Samuel L. Primary amenorrhea in puberty systemic and constitutional factors. *Clinical Obstetrics and Gynecology*, 11(3):854-78, Sept. 1968.
- 36 — WOLFF, Henry. Estados intersexuais. *Revisões Médicas*, 2:29-88, 1970.