



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mccune Albright (sma): Efetividade Do Tratamento Com Tamoxifeno No Acompanhamento A Médio Prazo

Autores: PASSONE CGB (INSTITUTO DA CRIANÇA); GIROTO RMLO (INSTITUTO DA CRIANÇA); OLIVEIRA LS (INSTITUTO DA CRIANÇA); MENEZES-FILHO HC (INSTITUTO DA CRIANÇA); KUPERMAN H (INSTITUTO DA CRIANÇA); DAMIANI D (INSTITUTO DA CRIANÇA)

Resumo: Objetivo: Avaliar a evolução clínica de pacientes com SMA em tratamento com tamoxifeno. Método: Nove pacientes do sexo feminino com SMA caracterizada por manchas café com leite e puberdade precoce independente de gonadotrofina (PPIG) , acompanhadas por um período médio de 6,6 anos (1a 15 anos). Resultados: O diagnóstico foi feito antes dos 3 anos de idade com PPIG, estradiol elevado e cistos ovarianos ao ultrassom. O tamoxifeno foi usado em todos os casos, para melhorar a altura final e impedir a progressão da idade óssea. A dose de tamoxifeno variou de 10 a 20mg/dia, evoluindo com parada do sangramento vaginal e estabilização da maturação óssea, com diferença significativa entre a previsão de altura final no início do tratamento ($145.1\text{cm} \pm 8.6$; $\text{SDS}: -2.84 \pm 1.44$) e à última avaliação (157.0 ± 9.2 ; $\text{SDS}: -0.85 \pm 1.54$) ($p < 0,001$). Uma paciente apresentou bócio adenomatoso e duas tiveram hipertireoidismo necessitando de tireoidectomia, após falha na terapia com drogas antitireoidianas. A displasia fibrosa (DF) manifestou-se como dificuldade de deambulação em duas pacientes, além de amaurose, assimetria facial e ptose palpebral em uma delas. A DF foi tratada em 4 casos com pamidronato, vitamina D e reposição de cálcio. O tratamento da DF ou com tamoxifeno não interferiu no acréscimo de massa óssea assim como a DMO foi maior que -2.0 DP em todos os pacientes. Disfunção hepática pela SMA foi observada em 4 pacientes . Os níveis de IGF-1 eram normais em todos os pacientes. Conclusão: O tamoxifeno melhorou a previsão de altura final, não alterou a massa óssea ou outro efeito colateral.