



11º Congresso Brasileiro de Endocrinologia e Metabolologia
03 a 06 de junho de 2015
Natal/RN

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mccune-albright: Desafios No Tratamento.

Autores: VIEIRA EMM; TYSZLER LS; WARSZAWSKI L; TORRINI RC; PAIVA IA; MAINCZYK JE; LEAL V

Resumo: Introdução: A Síndrome de McCune-Albright ocorre devido uma mutação ativadora somática na subunidade alfa da proteína G, sua tríade clássica é representada pela puberdade precoce, displasia óssea e manchas café com leite. Descrevemos o caso de duas meninas com este diagnóstico. Descrição do caso: Pacientes apresentaram quadro de telarca (Tanner M2) e menarca no terceiro ano de vida. À avaliação possuíam manchas café com leite, teste de estímulo com GnRH sugestivo de puberdade precoce periférica, lesões ósseas poliostóticas à radiografia e cintilografia além de USG com presença de aumento do volume uterino e cistos ovarianos. A idade óssea estava avançada. Feito pamidronato IV com normalização da fosfatase alcalina, porém sem alteração das lesões ósseas. Iniciado tamoxifeno para as pacientes que tiveram, no primeiro momento, cessação dos sangramentos vaginais cíclicos, redução da telarca e volume uterino e ovariano além de frear o avanço progressivo da idade óssea. Porém, uma paciente aos 7 anos e 8 meses e a outra com 6 anos e 9 meses evoluíram com sangramentos vaginais cíclicos, ao USG apresentavam aumento do volume uterino e novos cistos ovarianos. Exames laboratoriais, neste momento, mostraram LH elevado sugestivo de ativação central da puberdade. Optado então pela associação de leuprorrelina. Comentários: O tratamento desta doença é um desafio, nenhum dos medicamentos estudados cumpriram todos os objetivos: evitar transtornos psicológicos do avanço puberal, frear os sangramentos cíclicos e conseguir um bom prognóstico de altura final, sendo frequente a associação de um análogo de GnRh ao apresentar secundariamente uma ativação central da puberdade.