Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mccune-albright: Relato De Caso

Autores: WEBBER J; SEHBE ME; GAZINEU CC; ARTIGALAS O; SCHMIDT S; SCHMIDT SN; KOPACEK C

Resumo: Síndrome de McCune-Albright (MAS) caracteriza-se por pseudo puberdade precoce(PPP), manchas café-com-leite(MCL) e displasia fibrosa óssea(DFO). CASO: menina com atendimento ambulatorial por sangramento vaginal ativo aos 2,1 anos. Exame clinico: hímem integro, vulva com sinais de esterogenização, Tanner M2-3P1, discretas manchas hipercrômicas em face interna da coxa e flanco lateral à D e região occipital. Laboratoriais: FSH 0,2mU/L; LH 0,1mU/L; Estradiol 32pg/mL, Prolactina 20,3 ng/mL e FA 1108 U/L. Imagens: ecografia com aumento de volume uterino e cisto ovariano D. RX de IO inicial 2 anos 6 meses; cintilografia óssea: aumento da atividade osteoblastica inespecífica no crânio. Evoluiu com abaulamentos de região temporal E e depois D, dolorosos, de resolução espontânea; TC lesão E: nódulo de partes moles de 3 cm de impregnação homogênea; Ecodoppler: nódulo frontal E heterogêneo, fluxo normal, de 3,7X2,7cm, possível erosão ou descontinuidade da tabua óssea. Não iniciado bisfosfonado (pamidronato). Recebeu Depo Provera sem boa resposta, foi descontinuado. Involução mamaria (M2) e sangramentos vaginais reduzidos, mantida sem tratamento. RX IO de 7 anos aos 3 anos e 4 meses. Comentários: Paciente apresenta PPP, DFO e MCL, tríade que descreve a MAS. O diagnóstico é clínico e radiológico e o tratamento individualizado. Os bisfosfonados são utilizados para DFO e reduzem dor óssea; na PPP, o uso de inibidor da aromatase é controverso, mas usado como alternativa no controle da evolução dos caracteres sexuais secundários e idade óssea, porém devem ser considerados riscos e benefícios.