



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Mccune Albright: Relato De Caso

**Autores:** JENNER CHRYSTIAN VERÍSSIMO DE AZEVEDO (UFRN), VIVIANE CÁSSIA BARRIONUEVO JAIME, ANA BEATRIZ MOURA RAULINO, KEILA JULIANA CARVALHO FERNANDES DE ANDRADE, ALANA MARIA VASCONCELOS PARENTE, ANA CAROLINA AMORIM GOMES DE MELO, ACYNELLY DAFNE DA SILVA NUNES, RICARDO FERNANDO ARRAIS, ILUSKA ALMEIDA CARNEIRO MARTINS DE MEDEIROS

**Resumo:** Introdução: A Síndrome de McCune-Albright (SMA) é causada por mutações ativadoras no gene GNAS1 e caracteriza-se por manchas café-com-leite, displasia fibrosa poliostótica e hiperfunção autônoma de glândulas endócrinas, sendo a puberdade precoce periférica (PPP) a endocrinopatia mais frequente. Objetivo: Relatar o caso de uma paciente diagnosticada com a síndrome de McCune Albright e sua evolução favorável após início do tamoxifeno. Métodos: Foi analisado prontuário de uma paciente acompanhada no ambulatório de endocrinologia pediátrica de serviço de referência. Resultados: TIS, 2 anos, sexo feminino, referenciada ao serviço de Endocrinologia Pediátrica com queixa de sangramento vaginal há 2 dias, associado ao relato de telarca desde o nascimento. Ausência de pubarca e odor axilar. Trouxe ultrassonografia pélvica evidenciando útero aumentado (8,4 cm<sup>3</sup>), ovário direito (0,4 cm<sup>3</sup>) e imagem anecóica, homogênea, ovalada, contorno regular, medindo 5,5x4x5,6 cm em ovário esquerdo, sugestiva de cisto ovariano (63cm<sup>3</sup>). Ao exame físico, ausência de alterações cutâneas, Tanner M3P1, sem outros achados. Trouxe função tireoideana, gonadotrofinas e estradiol normais, além de idade óssea compatível, sendo solicitada cintilografia óssea para investigar etiologia do cisto ovariano volumoso. Após 9 meses, trouxe USG pélvica evidenciando remissão do cisto e cintilografia óssea demonstrando remodelação óssea aumentada em fêmur esquerdo e terço médio da tibia esquerda. Diante do diagnóstico de SMA foram solicitados TSH, T4 livre, IGF1, FSH, LH, estradiol, cálcio, fósforo, cortisol basal e pós-dexametasona que vieram normais, descartando outras hiperfunções endócrinas. Iniciado tratamento com tamoxifeno 10 mg/dia. Realizada USG 3 meses após início do modulador do receptor de estrogênio que revelou útero com 8,6 cm<sup>3</sup>, ovário direito com 1,6 cm<sup>3</sup> e esquerdo com 1,8 cm<sup>3</sup> e 9 meses após uma redução de 32,5 no tamanho uterino (volume uterino:5,8cm<sup>3</sup>), ausência de progressão do estadiamento puberal com tecido mamário flácido e ausência de avanço na idade óssea (DP -1,0). Conclusão: O diagnóstico de SMA nem sempre é fácil, especialmente na ausência da tríade, e, deve ser lembrado diante da presença de cistos ovarianos volumosos. Dentre as opções de tratamento da PPP associada à SMA, devemos destacar a boa resposta ao uso de antiestrogênico (tamoxifeno), observado na paciente descrita.