



Trabalhos Científicos

Título: Diferentes Apresentações Clínicas Da Síndrome De Mccune-Albright

Autores: CLÉO BRAGANÇA CARDOSO TAMMELA PINHEIRO (INSTITUTO ESTADUAL DE DIABETES E ENDOCRINOLOGIA - IEDE/RJ), MARIA LUIZA ALMEIDA DE PAULA, MARIANA MATTOS COUTINHO DA SILVA, LUÍSA RIBEIRO DE PAULA, LATIFE SALOMÃO TYSZLER, ISLA AGUIAR PAIVA

Resumo: Introdução: A Síndrome de McCune-Albright (SMA) é definida pela tríade clássica de displasia fibrosa óssea, manchas café-com-leite e puberdade precoce, mas outras endocrinopatias hiperfuncionantes podem estar presentes, o que permite diferentes evoluções clínicas entre os casos. Objetivos: Descrever uma série de 4 casos de pacientes com SMA que diferem quanto sua apresentação, evolução e associação com endocrinopatias. Métodos: Estudo descritivo, retrospectivo baseado em análise dos prontuários dos pacientes com SMA em um ambulatório de endocrinologia pediátrica. Resultados: Foram levantados os dados das quatro pacientes do ambulatório com diagnóstico de SMA. No primeiro, uma paciente atualmente com 15 anos, com diagnóstico aos 7 anos e 8 meses pela ortopedia durante investigação de tumor de fêmur através de biópsia óssea, evoluiu com fratura de fêmur, além de puberdade precoce central secundária. A segunda, atualmente com 12 anos, diagnóstico feito aos 3 anos com apresentação inicial de sangramento vaginal e manchas café com leite, apresentou ainda dor óssea importante, com necessidade de tratamento com pamidronato, e também evoluiu com puberdade precoce central secundária. O terceiro caso foi diagnosticado aos 3 anos por apresentar manchas café-com-leite, sangramento vaginal e claudicação em membro inferior esquerdo, também evoluiu com dor óssea importante, além de fratura. Por último, uma paciente atualmente com 5 anos, diagnosticada aos 2 anos e 6 meses por sangramento vaginal e mancha café-com-leite, apresentava otite de repetição associada a displasia fibrosa óssea dos ossos dos seios da face, arco zigomático e ossos temporais, evoluiu com hipertireoidismo subclínico e nódulos tireoidianos. Conclusão: A SMA é um doença rara com prevalência estimada entre 1:100.000 e 1:1.000.000 e devido a sua natureza de mosaico, suas apresentações clínicas e evolução variam de acordo com o tecido afetado. Assim, torna-se importante o maior número de relatos de casos e experiência de cada serviço, na tentativa de melhorar a abordagem desses pacientes.