



Trabalhos Científicos

Título: Insuficiência Ovariana: Uma Evolução Atípica Da Síndrome De Mc Cune Albright.

Autores: SUZANA CARVALHO MORAIS (UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA, INSTITUTO DA CRIANÇA, HOSPITAL DAS CLÍNICAS, FMUSP), GABRIELA ALVES KLINK, ELOÁ RONDI BORNEA MIURA, FERNANDA CARVALHO PASCHOAL, HAMILTON CABRAL MENEZES FILHO, RUTH ROCHA FRANCO, LEANDRA STEINMETZ, THAÍS DELLA MANNA, LOUISE COMINATO, DURVAL DAMIANI

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome de Mc Cune Albright é uma condição rara caracterizada pela mutação ativadora do gene (GNAS1) que codifica a subunidade alfa da proteína G, gerando aumento de função nos receptores hormonais à ela acoplados. A tríade clássica consiste em puberdade precoce independente de gonadotrofinas, displasia fibrosa poliostótica e manchas café-com-leite. Entretanto, sua apresentação pode ser bastante variável. OBJETIVO: Relatar a evolução incomum de um caso de Síndrome de McCune Albright. MÉTODOS: Relato de caso através de revisão de prontuário e entrevista com a paciente, mediante sua autorização. RESULTADO: V.S.S., sexo feminino, 2,8 anos, acompanhada inicialmente por múltiplas fraturas de ossos longos sem mecanismo de trauma, bócio tireoideano e manchas café-com-leite. Estadio de Tanner M2P1. Investigação clínico-laboratorial evidenciou: hipertireoidismo, displasia fibrótica poliostótica, raquitismo hipofosfatêmico e puberdade precoce independente de gonadotrofinas, sendo diagnosticada Síndrome Mc Cune Albright. Iniciado tratamento com Pamidronato, Carbonato de Cálcio, Calcitriol, Fósforo, Metimazol e Tamoxifeno. Evoluiu com necessidade de tireoidectomia parcial aos 5 anos, e consequente hipotireoidismo, em tratamento. Aos 10 anos, apresentou torção ovariana direita, necessitando de Ooforectomia ipsilateral. Quatro meses após, houve aumento progressivo de gonadotrofinas até níveis de hipogonadismo hipergonadotrófico, sugestivo de insuficiência ovariana precoce. Suspenso Tamoxifeno e realizados exames de imagem (Ultrassom pélvico e RNM) nos quais não foi encontrado ovário esquerdo. Atualmente com 15 anos, em reposição hormonal com estrogênio e progesterona. CONCLUSÃO: A Síndrome de Mc Cune Albright é uma condição rara com apresentação clínica variável, sendo escassos na literatura relatos de falência ovariana precoce relacionado à síndrome.