



Trabalhos Científicos

Título: Puberdade Precoce Central Em Criança Com Síndrome De Bloch-Sulzberger

Autores: ISABELLA CARVALHO OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO TOCANTINS); ANSELMO FERNANDES REZENDE DE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO TOCANTINS); PEDRO HENRIQUE ALVES DA COSTA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO TOCANTINS); VIRGÍLIO RIBEIRO GUEDES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO TOCANTINS); PATRÍCIA BASTOS AMORIM (UNIVERSIDADE FEDERAL DO TOCANTINS)

Resumo: INTRODUÇÃO Puberdade precoce (PP) consiste no desenvolvimento de características sexuais secundárias antes dos oito anos em meninas, ou dos nove, em meninos. Já a Síndrome de Bloch-Sulzberger, ou Incontinência Pigmentar (IP), de incidência de 1:50.000, é uma doença ligada ao X, multissistêmica, porém sem envolvimento endócrino. DESCRIÇÃO DO CASO C.P.M, feminino, 1 ano e 7 meses. Mãe referia manchas acastanhadas, disseminadas, desde os cinco meses de vida; telarca e pubarca desde os três meses. Ausência de patologias gestacionais. Ao exame, observava-se máculas hiperocrômicas difusas; peso: 13,2 kg; estatura: 89 cm (> p97,5); estatura-alvo: 1,70 m; Tanner: M1 P2. Tireoide normal. Exames evidenciaram idade óssea de três anos; pico de LH: 13,3 U/L; pico de FSH: 55,2 U/L (teste de estímulo com GnRH - 75 mcg/m2); estradiol < 20 PG/ml; ultrassom abdominal normal. Diagnosticado puberdade precoce central e iniciado tratamento medicamentoso com análogo de GnRH (aGnRH). Em consulta dermatológica, diagnosticou-se a Incontinência Pigmentar. DISCUSSÃO As lesões da IP surgem no período neonatal e possuem quatro estágios: vesicular, hiperqueratótico, hiperpigmentado e atrófico. Ocorrem manifestações extra-cutâneas, como: alterações dentárias, oftalmológicas, neurológicas, alopecia e distrofia ungueal. Apesar de ser multissistêmica, ela não compromete sistema endócrino, e tais associações são raras. Nesse caso, a criança iniciou PP através da pubarca. Nas meninas, o crescimento mamário e o aumento da velocidade de crescimento são os eventos iniciais. Confirma-se o diagnóstico pelos achados clínicos e pelo estímulo com GnRH. Picos de LH > 0,6 U/L (imunofluorescência) ou > 0,2 U/L (quimioluminescência) traduzem puberdade. O tratamento é realizado com aGnRH. O mais utilizado é o acetato de leuprolida intramuscular. A dose para bloqueio puberal satisfatório varia de 3,75-7,5 mg, 28/28 dias. CONCLUSÃO IP e PP são patologias raras, mas nesse caso associaram-se. O tratamento medicamentoso freou o crescimento, recuperou a estatura-alvo e estabilizou a idade óssea da criança.