



Trabalhos Científicos

Título: Complexo De Carney Em Paciente Pediátrico

Autores: EDUARDA FRAGA BUARQUE DE SÁ (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), ALINE GASPARINI SAMPAIO (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), ALINE PERUCHI (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), BIANKA BROSEGHINI DE ANGELI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CASSIANO ANTONIO MORAES), CAROLINA CAMPOS RIBEIRO (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), MAURA PERUCHI MACHADO (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), RAFAELA DE PAULA SOUZA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), THANISIA DE ALMEIDA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), VICTORIA MARIA JARDIM E JARDIM (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), DANIELA FRANCO LUBE (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA)

Resumo: INTRODUÇÃO: Complexo de Carney se configura como uma neoplasia endócrina múltipla familiar, rara na infância, porém com elevada morbimortalidade associada, uma vez que pode acometer diversos órgãos. DESCRIÇÃO DO CASO: Feminino, 13 anos, diagnóstico prévio de Síndrome de Cushing aos 7 anos (fácies cushingóide, obesidade, baixa estatura, giba, estrias violáceas, hirsutismo, hipertensão e hiperglicemia) e história familiar de manchas lentiginosas. Fez uso de Cetoconazol oral, com melhora sintomática, porém interrompido por perda de seguimento. Evoluiu com dores ósseas e articulares progressivas, com limitação da deambulação. Densitometria óssea evidenciou massa óssea com valor abaixo da faixa esperada para a idade, exames laboratoriais (sem supressão com dexametasona): ACTH: 1pg/ml, cortisol: 38,5mcg/dL, cortisol livre urinário: 986,7mcg/24 horas. Tomografia computadorizada de abdome mostrou hiperplasia nodular bilateral das adrenais. Aventada a hipótese diagnóstica de Complexo de Carney. Realizada adrenalectomia bilateral, histopatológico compatível com doença adrenocortical nodular pigmentada primária. Segue em acompanhamento ambulatorial, usando Hidrocortisona 20mg/m²/dia e Fludrocortisona 0,2 mg/ m²/dia. DISCUSSÃO: O Complexo de Carney apresenta alterações em diferentes órgãos, como pigmentação cutaneomucosa, doença nodular pigmentosa primária das adrenais, mixomas cardíacos e cutâneos, adenomas hipofisários funcionantes, adenoma ou carcinoma de tireoide e cistos ovarianos. Na faixa pediátrica, requer atenção especial, já que trata-se de uma síndrome composta por tumores neuroendócrinos, de crescimento indolente e prognóstico sombrio, acarretando diagnósticos tardios e aumentando a morbimortalidade. CONCLUSÃO: O diagnóstico do Complexo de Carney baseia-se em critérios clínicos, corroborados com resultados histopatológicos, testes bioquímicos e de imagem. Portanto, sua suspeita é de suma importância, pois possibilita que o diagnóstico estabeleça-se precocemente, aumentando a expectativa de vida dos pacientes.