

**67163 DENOSUMAB: UMA ALTERNATIVA DE MANEJO NA SÍNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT**

Camila Viecceli<sup>1</sup>, Tobias Skrebsky de Almeida<sup>1</sup>, Leila Pedroso de Paula<sup>2</sup>, Ticiane da Costa Rodrigues<sup>3</sup>, Mauro Antônio Czepielewski<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas: Endocrinologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

<sup>2</sup> Hospital de Clínicas de Porto Alegre. <sup>3</sup> Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas: Endocrinologia da UFRGS/Hospital de Clínicas de Porto Alegre

A síndrome de McCune-Albright (SMA) é uma doença rara que pode levar à displasia óssea poliostótica, acometendo qualquer parte do esqueleto, de forma isolada e indolor, ou levando a quadros severos incapacitantes com dor crônica, deformidades ósseas e perda de mobilidade. Não há um tratamento específico para a displasia óssea, sendo o manejo focado em otimizar funções e minimizando a possibilidade de fraturas e deformidades. A terapia mais utilizada é o pamidronato, um bisfosfonato que inibe o amadurecimento dos osteoclastos, reduzindo a reabsorção óssea. A aplicação endovenosa limita seu uso. Já o denosumabe é um anticorpo monoclonal inibidor do RANKL, que inibe a função dos osteoclastos, diminuindo a reabsorção óssea no osso cortical e trabecular, com a facilidade de a aplicação ser subcutânea e em dose única semestral. Relato de caso: A. C. P. B., 15 anos, diagnosticada com SMA aos 3 anos. Durante o intercurso da doença, apresentou puberdade precoce e lesões ósseas compatíveis com displasia óssea em: crânio, mãos, pés e membros inferiores bilateralmente, além de membro superior direito. Devido às dores ósseas recorrentes, era usuária crônica de analgésicos diversos, além de bisfosfonatos (pamidronato endovenoso) – com a primeira dose em junho de 2010, com melhora da dor, e segunda dose em abril de 2016, sem ter apresentado melhora na intensidade da dor. Após falha ao pamidronato, optou-se pelo uso do denosumabe. Houve importante redução da fosfatase alcalina (FA), de 647 U/L (VR < 300 U/L) para 93 U/L quatro meses após a aplicação, retornando para níveis de 473 U/L ao final dos seis meses da primeira aplicação e voltando a cair para 98 U/L dois meses após aplicação de segunda dose. Além da melhora bioquímica, apresentou melhora clínica importante da dor – escala analógica visual de dor inicial de 9/10, reduzindo para 4/10 após um mês da primeira aplicação e se mantendo em valores menores do que 5/10 durante o período de tratamento. Não houve diferença com relação à cintilografia óssea pré e pós-terapia com denosumabe. Ocorreu redução de cálcio clinicamente não significativa (de 9,7 mg/dL para 8,9 mg/dL), podendo estar associada com o uso do bisfosfonato. Houve redução de fósforo sérico, de 2,8 mg/dL (VR 2,8-4,8 mg/dL) para valores de 2,3 mg/dL, sendo mais provavelmente relacionado com à SMA. **Conclusão:** O denosumabe teve boa resposta clínica na analgesia da paciente com SMA, reduzindo FA, podendo ser alternativa de tratamento nos pacientes refratários ao pamidronato.