



Trabalhos Científicos

Título: Pseudohipoparatiroidismo Na Adolescência. Relato De 2 Casos

Autores: BORDALLO APN (IPPMG-UFRJ); SOUZA MAR (IPPMG-UFRJ); GUIMARÃES MM (IPPMG-UFRJ); BESERRA ICR (IPPMG-UFRJ)

Resumo: Pseudohipoparatiroidismo caracteriza-se por resistência a ação do paratormônio (PTH). Cursa com hipocalcemia, hiperfosfatemia, ?PTH, presença ou não de osteodistrofia hereditária de Albright (OHA) e calcificação dos gânglios da base. É classificado nos tipos IA, IB, IC, II e pseudopseudohipoparatiroidismo de acordo com a clínica e fenótipo. Relatar dois casos de pseudohipoparatiroidismo com diagnóstico na adolescência. Caso 1: masculino, 12anos, com alteração do comportamento e convulsão tônico-clônica generalizada de início há 1mês. História familiar negativa. Exame físico sem fenótipo de OHA, Tanner G5P5. Exames laboratoriais evidenciaram: cálcio total=3,2mg/dL, cálcio ionizado=0,47mmol/L, fosfatase alcalina=801U/L, fósforo=7,1mg/dL, magnésio=1,6mg/dL, PTH=126pg/ml, 25OHVitD=32ng/ml, TSH=1,6mcUI/ml, T4L=1,26ng/dL; Radiografia de tórax: rarefação óssea em úmero direito; TCC: calcificações em gânglios da base. Suspeita diagnóstica de pseudohipoparatiroidismo tipo II. Tratado com carbonato de cálcio (Ca elementar: ± 100 mg/kg/dia) e calcitriol 1mcg/dia. Evoluiu com melhora clínica. Exames após 6meses: cálcio total=8,7mg/dL, cálcio ionizado=1,12mmol/L, fósforo=7,0mg/dL, magnésio=2,1mg/dL. Caso 2: masculino, 13anos, HIV+ (transmissão vertical), há 2anos com convulsão tônico-clônica generalizada e piora há 6meses. História familiar negativa. Exame físico sem fenótipo de OHA, Tanner G4P4. Exames laboratoriais evidenciaram: cálcio total=5,76mg/dL, fósforo=11,3mg/dL, magnésio=1,6mg/dL, fosfatase alcalina=1397U/L, PTH=650pg/ml, T4L=0,57ng/dL, TSH=9,02mcUI/ml; TCC: calcificações em gânglios da base. Suspeita diagnóstica de pseudohipoparatiroidismo tipo IB. Tratado com carbonato de cálcio (Ca elementar: ± 100 mg/kg/dia), calcitriol 1mcg/dia e levotiroxina 50mcg/dia. Evoluiu com melhora clínica. Exames após 11meses: cálcio total=7,9mg/dL, fósforo=7,8mg/dL, magnésio=2,1mg/dL, fosfatase alcalina=390U/L. Comentários: Pseudohipoparatiroidismo é uma doença rara na infância. Hipocalcemia associada a crises convulsivas pode levar a suspeita do diagnóstico e instituição precoce do tratamento.