

**OSTEODISTROFIA DE ALBRIGHT**

*ALBRIGHT OSTEODYSTROPHY*

Luciana Verçoza Viana, Saskia Costa de Bôer, Cristiane Kopacek Zilz, Tiago Schuch, Brenda Oliveira da Silva, Mauro Czepielewski, José Augusto Sisson de Castro, Sandra Pinho Silveiro, Regina Helena Elnecape, Jorge Luiz Gross

Paciente feminina de 9 anos de idade, de origem asiática, consulta por parestesias em mãos e pés. Tem história de hipotireoidismo desde o primeiro ano de vida, em tratamento com levotiroxina 50 µg/dia.

O exame físico revelou 4<sup>o</sup> e 5<sup>o</sup> metacarpianos (figura 1) e metatarsianos curtos, estatura entre o percentil 25-50, calcificações subcutâneas e nódulo localizado em tendão de Aquiles. Os exames laboratoriais demonstraram padrão compatível com pseudohipoparatiroidismo – cálcio corrigido em 7,2 mg/dL, com nadir de 6,2 mg/dL (VR: 8,5-10,5 mg/dL), fósforo em 8,3 mg/dL, com pico de 8,7 mg/dL (VR: 2,5-6,5 mg/dL), PTH em 223,8 pg/mL (até 65,5 pg/mL). A radiografia das mãos confirmou as alterações observadas no exame clínico (figura 2). A ressonân-

cia nuclear magnética (RNM) evidenciou calcificações nos núcleos da base; a avaliação oftalmológica não evidenciou catarata. Paciente iniciou tratamento com calcitriol 0,75 µg/dia e carbonato de cálcio 3 g/dia.

Opseudohipoparatiroidismo tipo Ia se manifesta como um conjunto de sinais denominado osteodistrofia hereditária de Albright (baixa estatura, fâcies arredondada, obesidade, encurtamento do 4<sup>o</sup> e 5<sup>o</sup> metacarpianos e metatarsianos). Resistência a outros hormônios mediada pelo AMPc também é descrita, particularmente hipotireoidismo decorrente de resistência ao TSH. Os princípios do tratamento são semelhantes aos do hipoparatiroidismo, com o uso de análogos da vitamina D, com o objetivo de manter o cálcio no limite inferior da normalidade.



Figura 1



Figura 2