

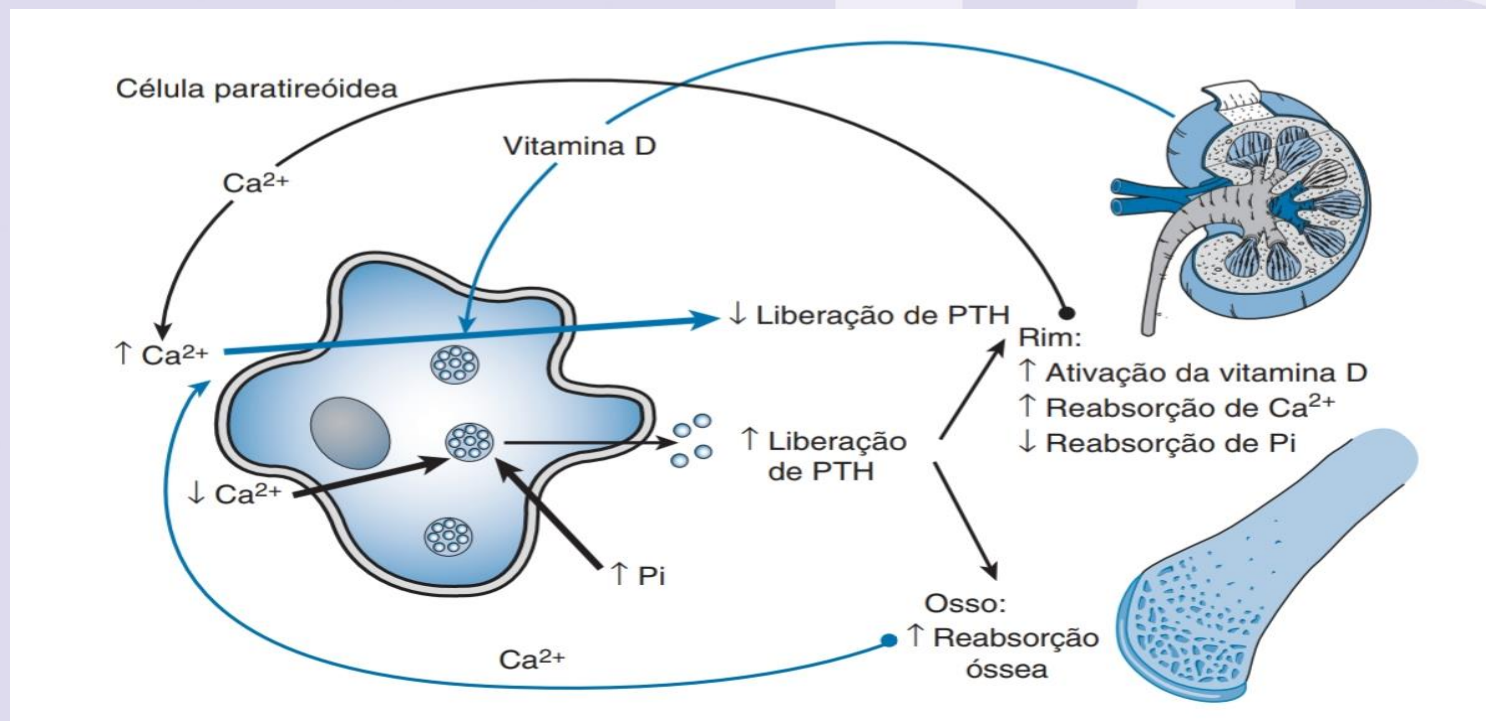
Hiperparatireoidismo e hipoparatireoidismo

Maria Teresa Portela- MR1 de endocrinologia

Orientador: Dr. Francisco Bandeira

Paratormônio (PTH)

- Produzido nas paratireóides e sua função é manter a calcemia dentro da normalidade;



Rim

- Aumenta reabsorção de Ca no TCD
- Diminui reabsorção de P no TCP
- Transforma 25 OH-vitamina D em 1,25 vitamina D pelo estímulo da 1-alfa-hidroxilase renal

$\downarrow \text{Ca}$ e $\uparrow \text{P} \rightarrow \uparrow \text{PTH}$
 $\uparrow \text{Ca}$ e $\downarrow \text{P} \rightarrow \downarrow \text{PTH}$

Hiperparatireoidismo

Hiperparatireoidismo

- HIPERPARATIREOIDISMO PRIMÁRIO (HPP)
 - Hipercalcemia com PTH elevado ou inapropriadamente normal
 - Adenoma ou hiperplasia de paratireoides
 - Formação do adenoma
 - Uma célula da paratireoide muda seu *setpoint* estimulando o aumento do PTH → Proliferação dessa célula e formação do adenoma;
- Ca ↑, PTH > 20-28 pg/mL
 - Em praticamente todas as outras patologias de hipercalcemia o nível do PTH será francamente suprimido;

Hiperparatireoidismo

- **HIPERPARATIREOIDISMO NORMOCALCÊMICO**
 - Subtipo do hiperparatireoidismo primário
 - PTH ↑ e Ca normal
 - Excluir todas as causas de hiperparatireoidismo secundário antes de se fechar o diagnóstico
 - Hipovitaminose D, baixa ingesta de cálcio, IRC, lítio, bisfosfonatos, denosumabe;
 - Manifestações clínicas
 - As mesmas do HPP com hipercalcemia, porém mais leves;
 - Ao longo do tempo, pode evoluir para HPP clássico;

Hiperparatireoidismo

- HPP

- EPIDEMIOLOGIA

- Prevalência aumenta com a idade;
 - Ocorre em 1-2: 1000 pessoas;
 - Pico de incidência na sétima década de vida
 - Maioria dos casos ocorre em mulheres, prevalência de 3-4:1
 - Hiperparatireoidismo assintomático é a forma mais comum em países como EUA, Alemanha e Canadá onde a triagem bioquímica tem aumentado;

Hiperparatireoidismo

- HPP

- ETIOLOGIA

- 80% - adenoma de paratireoides
 - 15-20% - hiperplasia de paratireoides
 - 2-4% - adenomas múltiplos
 - < 1 % - carcinoma de paratireoides
 - 95% - esporádica
 - 5% familiar (NEM -1, NEM 2A, HP familiar isolado, HPP com tumor de mandíbula)

Hiperparatireoidismo

- HPP

- FATORES DE RISCO

- Radiação externa;
 - Uso de lítio e tiazídicos;
 - Ingestão de cálcio cronicamente baixa;
 - Atividade física reduzida;
 - Maior peso corporal;
 - HAS;

Hiperparatireoidismo

- QUADRO CLÍNICO

- Assintomática
- Sintomática
- Crise hipercalcêmica aguda (rara)

Hiperparatireoidismo

- QUADRO CLÍNICO

- **Crise hipercalcêmica aguda (Ca > 12mg/dL ou se aumento rápido)**

- Poliúria, polidipsia, constipação intestinal, anorexia, náuseas, vômitos, desidratação, epigastralgia, arritmias (por encurtamento de QT), alteração do estado mental;

Hiperparatireoidismo

- QUADRO CLÍNICO

- **Doença óssea**

- O PTH gera reabsorção óssea (estimulando o osteoblasto a expressar mais o RANKL ativando osteoclastogênese) e formação óssea (via inibição de esclerostina);
 - PTH em altas doses de forma contínua → predomina reabsorção → Osteoporose;
 - Osteoporose
 - Acomete principalmente o osso cortical, sendo o terço distal do rádio o local mais acometido, seguido por fêmur proximal e por último coluna lombar;
 - Afilamento da cortical e manutenção do osso trabecular

Hiperparatireoidismo

- QUADRO CLÍNICO

- **Doença óssea**

- Tumor marrom (Osteoclastoma)
 - Tumor benigno
 - Região óssea desmineralizada que foi preenchida por tecido fibroso → área fibrosa, vascularizada, pouco mineralizada → frágil e suscetível a fraturas;
 - Osteíte fibrosa cística
 - Mesma fisiopatologia do tumor marrom, mas ocorre em todo o esqueleto;
 - Esqueleto fibroso, vascularizado, pouco mineralizado, frágil;

Hiperparatireoidismo

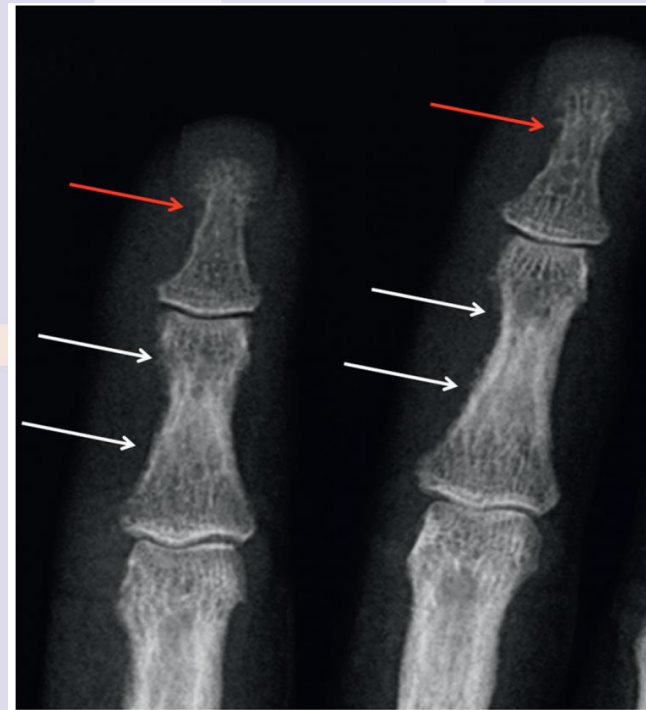
- QUADRO CLÍNICO

- **Doença óssea**

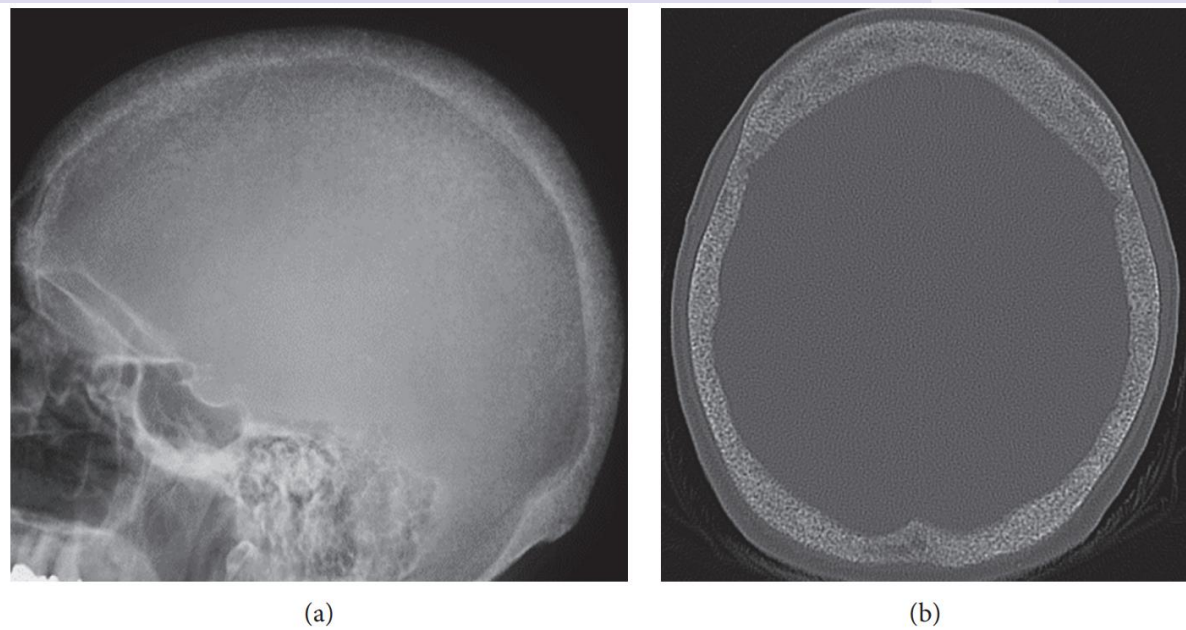
- Osteomalácia

- Decorre da deficiência de vitamina D ou da hipofosfatemia;
 - Há achatamento de vértebras e pseudofraturas;

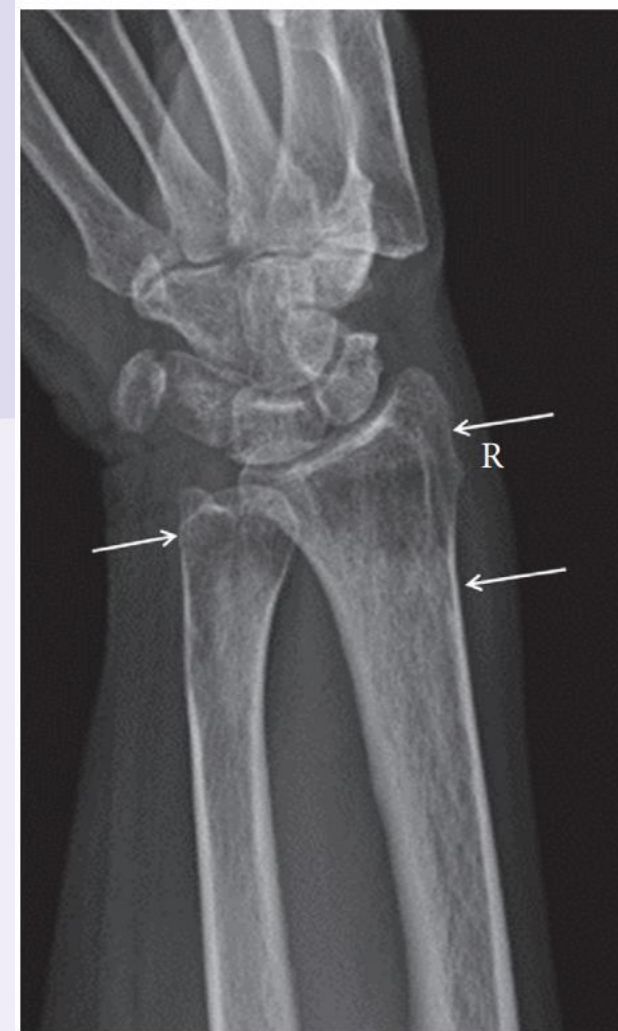
Hiperparatireoidismo



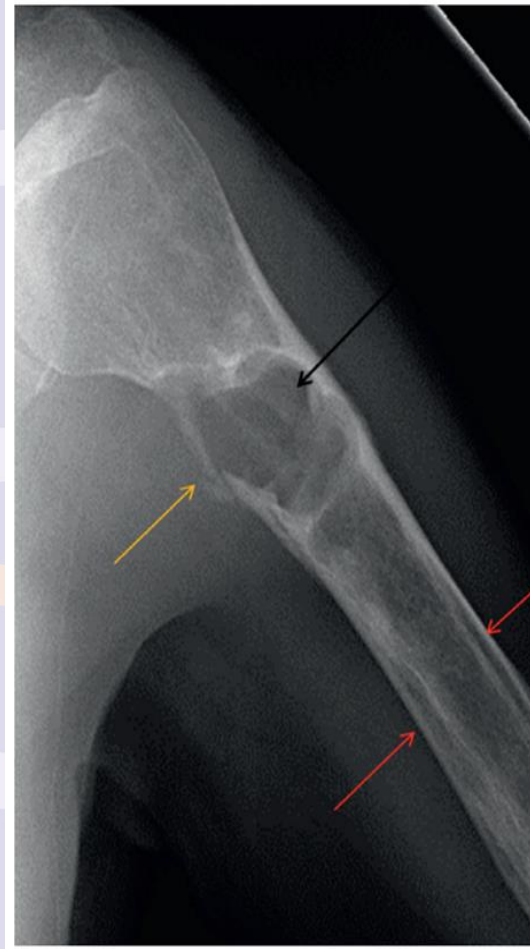
Setas brancas: reabsorção subperiosteal da região lateral das falanges médias
Setas vermelhas: áreas de reabsorção nas falanges distais



Lesões em “sal e pimenta” no crânio



Osteoporose. Desmineralização óssea com predominância de radio distal e ulna;



Seta preta: tumor marrom

Seta amarela: fratura patológica umeral na área do tumor marrom

Seta vermelha: desmineralização com reabsorção subperiosteal

Hiperparatireoidismo

- **QUADRO CLÍNICO**

- **Doença renal**

- Nefrolitíase (achado clínico mais comum)
 - Nefrocalcinose;
 - Hipercalciúria
 - IRC

- **Doença cardiovascular**

- Hipertensão arterial (disfunção endotelial e aumento de resistência vascular periférica)
 - HVE
 - Maior mortalidade cardiovascular

Hiperparatireoidismo

- AVALIAÇÃO BIOQUÍMICA DO HPP
 - Hipercalcemia;
 - PTH elevado;
 - Hipercalciúria (40% dos casos);
 - Fósforo sérico normal ou baixo
 - Fosfatúria normal ou aumentada

Tabela 40.2 Valores laboratoriais (sangue e urina) comumente encontrados no hiperparatireoidismo assintomático.

Exame	Valores
Cálcio (VR: 8,8 a 10,2 mg/dl)	Elevado
PTH (VR: 19 a 65 pg/ml)	Elevado ou inapropriadamente normal
Fósforo (VR: 2,7 a 4,5 mg/dl)	Normal-baixo
Marcadores de formação óssea (FA, osteocalcina)	Normal-alto
MTO (CTX, NTX)	Normal-alto
Cálcio urinário 24 h (até 250 mg/dl)	Normal-alto

Hiperparatireoidismo

- AVALIAÇÃO BIOQUÍMICA DO HPP
 - 25-OH-vitamina D baixa e 1,25-vitamina D normal ou elevada
 - Excreção biliar de 25-OH vitamina D
 - Redução de síntese cutânea de vitamina D
 - Aumenta expressão da 24 hidroxilase (enzima que degrada vitamina D)
 - Aumenta conversão de 1,25-vitamina D
 - Marcadores de *turnover* e formação óssea elevados
 - FA e osteocalcina normais ou elevados
 - CTX e NTX normais ou elevados

Hiperparatireoidismo

- TÉCNICAS PARA LOCALIZAÇÃO DAS PARATIREOIDES

- **USG cervical**

- As paratireoides medem em média 4mm e geralmente não são detectadas;
- Avaliar presença de adenoma;
 - Estrutura hipoecogênica redonda ou oval bem definida, delineada por uma linha ecogênica e contrastando o tecido tireoideano hiperecogênico sobreposto
- Em caso de dúvida se o nódulo é da tireoide ou paratireoide, pode-se puncionar o nódulo e dosar PTH e tireoglobulina.
 - Se o PTH do nódulo for 3x maior que o sérico, a origem é paratireoideana;

Hiperparatireoidismo

- TÉCNICAS PARA LOCALIZAÇÃO DAS PARATIREOIDES
 - **Cintilografia de paratireoides com sestamibi (Tc 99-sestamibi) + SPECT**
 - Avalia a captação do Tc 99 nos tempos 15min e 2h (quando a tireoide se “apaga” e a paratireoide retém a captação)
 - Captação preferencial de sestamibi nas células de adenoma da paratireoide ricas em mitocôndrias;
 - Em caso de doença tireoideana, pode-se avaliar no tempo de 5h ou injetar pertecnetato (captado apenas pela tireoide)
 - Nódulo mais quente com o pertecnetato → origem tireoideana
 - Nódulo menos captante com pertecnetato → origem paratireoideana
 - Identifica tecido paratireoideano tópico ou ectópico

Hiperparatireoidismo

- TÉCNICAS PARA LOCALIZAÇÃO DAS PARATIREOIDES

- Limitações da Cintilografia com sestamibi + SPECT

- Coexistência de nódulos tireoideanos ou tecidos metabolicamente ativos (como metástase para linfonodos) que podem mimetizar um nódulo paratireoideano dando resultado falso-positivo;
 - Não fornece informações anatômicas detalhadas
 - Raramente detecta hiperplasia e adenomas múltiplos

- Limitações da USG cervical

- Operador-dependente;
 - Difícil detectar nas formas leves e em pacientes obesos

Hiperparatireoidismo

- **TÉCNICAS PARA LOCALIZAÇÃO DAS PARATIREOIDES**
 - **Tomografia computadorizada 4D**
 - Deriva da TC de 3 dimensões, com uma dimensão adicional referindo-se a alterações na perfusão do contraste ao longo do tempo;
 - Fases sem contraste, com contraste, arterial e tardia;
 - Técnica acurada para a localização pré-operatória da paratireoide;
 - Fornece tanto informações anatômicas como funcionais (com base em alterações de perfusão);
 - Útil para hiperplasia de paratireoides;

Hiperparatireoidismo

Radiology


ORIGINAL RESEARCH • NUCLEAR MEDICINE

Diagnostic Performance of 4D CT and Sestamibi SPECT/CT in Localizing Parathyroid Adenomas in Primary Hyperparathyroidism

Randy Yeh, MD • Yu-Kwang Donovan Tay, MD • Gaia Tabacco, MD • Laurent Derclé, MD • Jennifer H. Kuo, MD • Leonardo Bandeira, MD • Catherine McManus, MD • David K. Leung, MD, PhD • James A. Lee, MD • John P. Bilezikian, MD

Conflicts of interest are listed at the end of this article.

See also the editorial by Sinha and Oates in this issue.

Radiology 2019; 291:469–476 • <https://doi.org/10.1148/radiol.2019182122> • Content code: 

-Avaliar o desempenho diagnóstico da TC 4D e da cintilografia com sestamibi + SPECT /CT na localização pré-operatória de paratireoides em pacientes com hiperparatireoidismo primário.

-Estudo retrospectivo com 400 pacientes com hiperparatireoidismo primário submetidos à cintilografia com sestamibi + SPECT / CT e TC 4D de fevereiro de 2013 a maio de 2016, com subsequente paratireoidectomia em 6 meses;

-O padrão de referência para a localização correta foi com base na localização denotada em relatórios cirúrgicos;

-A TC 4D forneceu localização pré-operatória superior em comparação com a cintilografia em pacientes com doença única e multiglandular.

-A combinação das duas modalidades não melhorou o desempenho diagnóstico em comparação com a TC 4D sozinha;

Hiperparatireoidismo

- RASTREIO DE DANOS DE ÓRGÃOS-ALVO

- **Avaliação esquelética**

- DEXA óssea
 - Colo do fêmur, fêmur total, coluna lombar e terço distal do rádio
 - Rx para avaliar presença de fraturas

- **Avaliação renal**

- US rins e vias urinárias/TC de abdome/Rx de abdome
 - Rastreo de nefrocalcinose e nefrolitíase
 - Função renal

Hiperparatireoidismo

- TRATAMENTO DA CRISE AGUDA DE HIPERCALCEMIA
 - Hipercalcemia elevada (Ca >12mg/dL)
 - Não difere do tratamento de outras causas de hipercalcemia aguda
 - Hidratação
 - Furosemida se a condição clínica permitir
 - Drogas antirreabsortivas: calcitonina ou bisfosfonatos IV(pamidronato ou ácido zoledrônico);

Hiperparatireoidismo

- TRATAMENTO CIRÚRGICO
 - Geralmente resulta em cura da doença
 - Ganho de massa óssea em coluna vertebral e quadril
 - Melhora risco de fraturas;

Hiperparatireoidismo

- TRATAMENTO CIRÚRGICO

- Duas modalidades

- **Convencional**

- Exploração da cavidade bilateralmente e retirada de paratireoides anormais;

- **Minimamente invasiva:**

- Anestesia locorregional, exploração unilateral, conduzida ambulatorialmente com alta no mesmo dia;
 - Não está indicada nos casos de bócio volumoso e manipulação cervical prévia;
 - Monitoramento com PTH no intraoperatório: queda de 50% nos níveis 10min após excisão do adenoma sugere retirada da paratireoide acometida;

Hiperparatireoidismo

- TRATAMENTO CIRÚRGICO

- **Em quem está indicada cirurgia?**

- Deve ser recomendado em todos os casos de HPP sintomático nas situações
 - Osteíte fibrosa cística
 - Manifestações esqueléticas
 - Fraturas vertebrais morfométricas
 - T score < -2,5 na CL, FP ou rádio distal

Hiperparatireoidismo

- TRATAMENTO CIRÚRGICO

- **Em quem está indicada cirurgia?**

- Deve ser recomendado em todos os casos de HPP sintomático nas situações
 - Manifestações renais
 - Clcr < 60ml/min
 - Nefrolitíase ou nefrocalcinose
 - Excreção urinária com cálcio > 400 mg/24h associado a um dos seguintes: hiperuricosúria, hiperfosfatúria, hiperoxalúria, hipocitratúria
 - Hiperparatireidismo primário normocalcêmico
 - Diminuição de massa óssea, fraturas, cálculo renal

Hiperparatireoidismo

- TRATAMENTO CIRÚRGICO

- **Em quem está indicada cirurgia?**

- HPP assintomático
 - Idade < 50 anos
 - Cálcio sérico > 1 mg/dL acima do LSN

Hiperparatireoidismo

- **TRATAMENTO NÃO-CIRÚRGICO**

- Ingesta normal de cálcio (em torno de 1000 mg/dia);
- Manter vitamina D normal (> 30 ng/mL)

Hiperparatireoidismo

- TRATAMENTO NÃO-CIRÚRGICO

- Medicamentoso

- **Bisfosfonatos**

- T score $\leq -2,5$ na CL, CF, terço distal do radio ou fraturas por fragilidade em pacientes que não vão se submeter à cirurgia;
 - Melhoram DMO da CL e CF, mas sem mudanças significativas no radio distal
 - Não alteram os níveis séricos de cálcio e PTH;
 - Não reduzem o risco de fraturas;
 - Podem ser utilizados no pré-operatório de pacientes com doença óssea grave para evitar fome óssea;

Hiperparatireoidismo

- TRATAMENTO NÃO-CIRÚRGICO

- Medicamentoso

- **Terapia de reposição estrogênica**

- Na pós menopausa
 - Reduz discretamente calcemia, diminui *turnover* ósseo, aumenta DMO, reduz excreção urinária de cálcio

- **Calcimiméticos (Cinacalcete)**

- Ativam os receptores sensores de cálcio nas células paratireoideas e reduzem o nível de PTH e calcemia
 - Indicados HPP, hiperpara na DRC, terciário, CA de paratireoide com contra-indicação à cirurgia;
 - Podem reduzir em 50% o PTH e normalizar o cálcio sérico em 80 % dos pct's
 - Dose inicial 30mg/dia dose única podendo ir até 300mg/dia

Hiperparatireoidismo

- SEGUIMENTO DOS PACIENTES NÃO SUBMETIDOS À PARATIREOIDECTOMIA
 - Ca, PTH, Ca urinário, DEXA, imagens renal e esquelética anuais;

Parâmetro	Frequência de avaliação
Cálcio sérico	Anualmente
Avaliação esquelética	DEXA de três locais a cada 1 a 2 anos (quadril, coluna e terço distal do braço) Imagem da coluna vertebral para avaliar fratura vertebral se houver suspeita clínica (p. ex., perda de altura, dor nas costas)
Avaliação renal	Creatinina sérica e EGFR anualmente Se houver suspeita clínica de cálculos renais: perfil bioquímico de 24 h, imagens abdominais por radiografia, US ou TC

Adaptada de Bilezikian, 2018.

Hiperparatireoidismo secundário

- Aumento do PTH com cálcio normal ou no limite inferior, secundário à:
 - Deficiência de Vitamina D;
 - Deficiência de absorção de cálcio;
 - IRC;
 - Hipercalciúria;

Hiperparatireoidismo secundário

- Tratamento

- Ingesta adequada de cálcio (1000mg/dia)
 - Nos casos de má absorção, deve-se suplementar com citrato de cálcio (melhor absorvido)
- Corrigir vitamina D e esperar 6 meses para normalizar PTH
 - A deficiência de Vitamina D de longa data pode levar a hiperplasia de paratireoides, que demora a regredir em alguns casos, podendo normalizar entre 6m-1ano. Caso não regrida, se instala a hipercalcemia PTH dependente (**Hiperparatireoidismo terciário**)

Hiperparatireoidismo secundário

- Tratamento

- IRC

- Corrigir Vitamina D e suplementar calcitriol se cálcio estiver no limite inferior
 - Dieta com pouco fósforo pois estes pacientes tendem a ter hiperfosfatemia pela DRC
 - Quelantes de fósforo

Hipoparatiroidismo

Hipoparatiroidismo

- Secreção inapropriadamente baixa do PTH;
- PTH <30 pg/ml e Ca corrigido ou ionizado $\leq 8,5$ mg/dL

Hipoparatiroidismo

- CLASSIFICAÇÃO

- **Pós-cirúrgico**

- Causa adquirida mais comum de hipoparatiroidismo (75% dos casos);
 - Transitória (mais comum)
 - A chance de após uma cirurgia de cabeça/pescoço evoluir para hipoparatiroidismo é 8% (75% destes casos será transitória)
 - Permanente (retirada inadvertida das paratiroides, por danificação das glândulas durante cirurgia ou por lesão da vascularização das glândulas).
 - Risco maior com cirurgia extensas do pescoço (tireoidectomia total, CA de tireoide, exploração bilateral no Hiperpara)

Hipoparatiroidismo

- **CLASSIFICAÇÃO**

- **Autoimune**

- Isolada
 - Associada a NEM 1 (hipoparatiroidismo + doença de Addison + candidíase mucocutânea) ou NEM 2;

- **Hipo ou hipermagnesemia**

- O Mg é importante para secreção do PTH e ação deste hormônio na célula;
 - A hipomagnesemia causa diminuição na secreção do PTH e resistência à sua ação;
 - A hipermagnesemia diminui secreção de PTH

Hipoparatiroidismo

- **CLASSIFICAÇÃO**

- **Outras formas adquiridas**

- Doenças de depósito (hemocromatose, doença de Wilson), infiltração metastática, doenças infecciosas ou granulomatosas, radioterapia cervical, radioiodoterapia;

- **Hereditário/congênito**

- Agenesia de paratireoides, mutações causadoras de defeitos na biossíntese ou secreção de PTH
 - Síndrome de DiGeorge
 - 60% das crianças com hipoparatiroidismo;
 - Cardiopatia congênita, hipoplasia de paratireoides, retardo no DNPM, anomalias renais, apoplasia tímica com imunodeficiência, fenda palatina;

- **Idiopática**

Hipoparatiroidismo

- ACHADOS LABORATORIAIS

- $\text{Ca} \downarrow$ ($\leq 8,5\text{mg/dL}$) e $\text{PTH} < 30 \text{ pg/mL}$
- Hipercalciúria ou normocalciúria
- Hiperfosfatemia com hipofosfatúria
- 1,25 OH vitamina D (calcitriol) \downarrow
- Turnover ósseo reduzido
- Aumento de FGF-23 induzido pela hiperfosfatemia
- Redução de AMPc urinário que aumenta após infusão de PTH exógeno

Hipoparatiroidismo

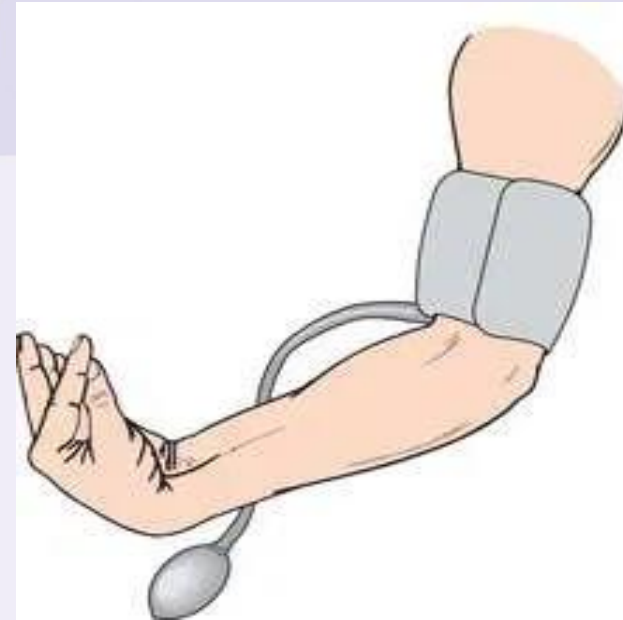
- MANIFESTAÇÕES NEUROMUSCULARES MUSCULARES
 - Sinal de Chvostek
 - Sinal de Trousseau
 - Parestesias de extremidades e perioral
 - Câimbras musculares
 - Crises convulsivas
 - Tetania
 - Laringoespasma
 - Broncoespasma
 - Fadiga, fraqueza muscular, dor muscular, dor óssea, cefaleia

A hipocalcemia leva a uma excitabilidade neuromuscular aumentada estimulando descargas espontâneas, levando ao espasmo neuromuscular

Hipoparatiroidismo



Sinal de Chvostek



Sinal de Trousseau

Hipoparatiroidismo

- MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS
 - Convulsões
 - Calcificações de gânglios da base
 - Clássico do hipoparatiroidismo
 - Parksonismo
 - Disfunção cerebelar
 - Depressão e outras doenças psiquiátricas
 - Disfunção cognitiva

Hipoparatiroidismo

- MANIFESTAÇÕES RENAIIS
 - Nefrolitíase
 - Nefrocalcinose
 - Perda de função renal

Hipoparatiroidismo

- ALTERAÇÕES ÓSSEAS

- Turnover ósseo baixo
- Formação e reabsorção óssea diminuída
 - FA, osteocalcina, P1NP, CTX baixos
- Aumento de DMO tanto de osso cortical quanto de trabecular
- A perda óssea esperada após a menopausa é menor nas mulheres com hipopara do que em mulheres pós menopausadas sem esta patologia;
- Não se sabe se a qualidade óssea está preservada e se o risco de fraturas é menor
 - Pode-se especular que há maior risco de fratura, pois o osso é hipermaturo e conseqüentemente mais quebradiço do que duro;

Hipoparatiroidismo

- **MANIFESTAÇÕES CARDIOVASCULARES**
 - Alargamento do intervalo QT no ECG (hipocalcemia aguda)
 - Insuficiência cardíaca nas crianças devido a hipocontratilidade miocárdica
 - Nos adultos foi visto IC quando associado a outra doença cardíaca subjacente;
 - Risco cardiovascular aumentado
 - (Ca x P) elevado → calcificações vasculares;

Hipoparatiroidismo

- MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

- **Crise aguda hipocalcêmica (Ca sérico < 7,5mg/dL)**

- Parestesias periorais, formigamento dos dedos de mãos e pés, tenia espontânea ou latente (sinal de Chvostek e sinal de Trousseau), crises convulsivas, laringoespasma ou broncoespasma, arritmias cardíacas (por prolongamento de QT), alteração do estado mental;

Hipoparatiroidismo

• TRATAMENTO DA HIPOCALCEMIA AGUDA

• **Etapa rápida**

- Reposição de gluconato de cálcio 10% - 01 ampola diluída em SG5% 100ml ou SF 0,9%100ml,IV, administrados em 10-20min

• **Etapa lenta**

- Repor com gluconato de cálcio 10% 0,5-1,5mg/kg de peso/hora por 8-10 horas

• Monitorar com ECG

• Objetivo: aumentar o cálcio em 2mg/dL

• Se houver hipomagnesemia, corrigí-la;

Hipoparatiroidismo

• TRATAMENTO DA HIPOCALCEMIA CRÔNICA

- Cálcio oral, vitamina D, diuréticos tiazídicos;
- Dieta pobre em fósforo; se necessário, usar quelantes do fósforo;
- **Cálcio**
 - Carbonato de cálcio ou citrato de cálcio
 - 1-9 g/dia
 - Dose inicial é 2g/dia divididos em 3 dosagens
- **Vitamina D**
 - Manter os níveis séricos > 30ng/mL
 - Como produção de calcitriol está prejudicada, também está indicado sua suplementação

Hipoparatiroidismo

• TRATAMENTO DA HIPOCALCEMIA CRÔNICA

• Tiazídicos

- 25-100mg/dia;
- Aumenta a reabsorção renal de cálcio no TCD, diminuindo hipercalcúria;
- Diminuem a ocorrência de nefrolitíase e nefrocalcinose;
- Desvantagem de causar perdas renais de potássio e magnésio;

Hipoparatiroidismo

- TRATAMENTO DA HIPOCALCEMIA CRÔNICA

- **Paratormônio**

- Torna mais fácil o controle do cálcio, reduz calciúria, complicações renais, risco de hipercalcemia e hiperfosfatemia, aumenta fosfatúria, reduz o produto Ca x P, diminui risco de calcificações vasculares, melhora de DMO e remodelamento ósseo;

- **Paratormônio 1-34 (Teriparatide)**

- Administração 1-2x dia foi superior à terapia padrão em manter os níveis séricos de cálcio e excreção renal de cálcio;

- **Paratormônio 1-84 (PTH recombinante humano)**

- FDA aprovou em 2015
 - Dose inicial de 50 mcg
 - Pacientes que necessitam de doses muito elevadas de cálcio e calcitriol com dificuldade de manter normocalcemia
 - Reduz necessidades diárias de cálcio e calcitriol

Hipoparatiroidismo

Quadro 41.2 Tratamento com PTH 1-84.

Indicações

- Controle inadequado do cálcio
- Hipercaleiúria, nefrolitíase, nefrocalcinose, redução da TFG < 60 ml/min
- Hiperfosfatemia e/ou relação cálcio/fosfato > 55 mg/dl
- Deficiência de absorção gastrointestinal
- Redução da qualidade de vida

Benefícios

- Redução da necessidade de reposição diária de cálcio e 25(OH)D
- Redução da incidência de complicações do tratamento convencional, como hipercalemia e hipercaleiúria
- Redução de calcificação ectópica
- Melhora da DMO, do remodelamento e da microestrutura óssea
- Melhora da qualidade de vida

Pseudo-hipoparatiroidismo

- Resistência dos órgãos- alvo à ação do PTH;
- Hipocalcemia, PTH elevado, hiperfosfatemia;

Pseudo-hipoparatiroidismo

• Pseudo-hipopara tipo 1 a

- Atividade diminuída da subunidade alfa da proteína G estimuladora, essencial para ação do PTH na célula (mantém 50% de atividade)
- Mutação no gene GNSA1 (que codifica proteína G estimuladora) herdado da mãe;
- Pode haver resistência parcial a outros hormônios (TSH, GH, GnRH, prolactina);
- Manifestações da Osteodistrofia hereditária de Albright
- Resposta fosfatúrica diminuída
- Diminuição de AMPc urinário

Pseudo-hipoparatiroidismo

- **Pseudo-hipopara tipo 1 b**

- Deficiência da subunidade alfa da proteína G estimuladora restrita aos túbulos renais
- Não há resistência a outros hormônios
- Não há manifestações da Osteodistrofia hereditária de Albright
- Resposta fosfatúrica diminuída
- Diminuição de AMPc urinário

Pseudo-hipoparatiroidismo

- **Pseudo-hipopara tipo 2**

- Resposta fosfatúrica diminuída à ação do PTH;
- Excreção urinária de AMPc normal;
- Não se sabe qual a mutação;

- **Tratamento do Pseudo-hipoaparatireoidismo**

- Semelhante ao hipoparatiroidismo
- Normalizar cálcio e fósforo sérico

UFPE
Obrigada!!!