

---

REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E  
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO RIO GRANDE DO SUL

---

REVISTA HCPA 2005; 25 (Supl 1) :1-251



<sup>a</sup>  
Semana Científica  
do Hospital de Clínicas de Porto Alegre  
12º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

---

# Anais

REVISTA HCPA - Volume 25 (Supl 1) - Setembro 2005  
International Standard Serial Numbering (ISSN) 0101-5575  
Registrada no Cartório do Registro Especial de Porto Alegre sob nº 195 no livro B, n.2  
Indexada no LILACS

A Correspondência deve ser encaminhada para: Editor da Revista HCPA - Largo Eduardo Zaccaro Faraco - Rua Ramiro Barcelos, 2350  
90035-903 - Porto Alegre, RS - Tel: +55-51-2101.8304 - [www.hcpa.ufrgs.br](http://www.hcpa.ufrgs.br)

## OSTEOGÊNESE IMPERFEITA COM OTOSCLEROSE: RELATO DE CASO

PABLO RYDZ PINHEIRO SANTANA; JOEL LAVINSKY; MICHELLE LAVINSKY WOLFF; PAULO IRION; LUIZ LAVINSKY

**Introdução:** A osteogênese imperfeita (OI) é uma doença hereditária do tecido conjuntivo, e autossômica dominante que costuma propiciar rarefação óssea generalizada, escleras azuladas e fraturas frequentes. Aproximadamente 50% dos pacientes adultos com OI têm hipoacusia associada, sendo essa associação conhecida como Síndrome de Van der Hoeve de Kleyn. Na fase inicial, a otosclerose é semelhante à OI quanto à porosidade óssea (fase de otospongiose), mas somente a presença da doença otológica primária evolui para calcificações (fase de otosclerose). **Objetivo:** Avaliar a presença de lesão otosclerótica em paciente com OI. **Paciente e Métodos:** C.M.P., 23 anos, feminino, branca, solteira, médica veterinária, natural e procedente de Araranguá (SC). Desde os 15 anos percebe perda auditiva bilateral e progressiva, especialmente em ouvido esquerdo. Recebeu o diagnóstico de OI (assim como seu irmão) com 1 ano de idade ao fraturar ambas as pernas em uma simples queda. A presença de esclera de coloração azulada confirmou o diagnóstico de OI. Exames audiovestibulares e de imagem confirmaram o diagnóstico de otosclerose, sendo tratado com fluoreto de sódio 25 mg e complexo osseína-hidroxiapatita (ossopan), porém sem resposta satisfatória. Realizou-se a estapedotomia, na qual foi fraturada a supraestrutura do estribo e foi colocada prótese de teflon. A paciente apresentou melhora clínica e audiológica com excelente resposta funcional. Macroscopicamente, o estribo estava calcificado e fixado por calo ósseo nos 2/3 anteriores. **Conclusões:** A otosclerose e OI são importantes diagnósticos diferenciais na surdez condutiva e a ocorrência simultânea é extremamente rara. Existem descrições na literatura dessa associação, porém são casos de otosclerose com predomínio de áreas de rarefação óssea (otospongiose). No presente relato de caso verificou-se a possibilidade de que a otosclerose em fase de calcificação e OI representem doenças independentes e concomitantes.