

Pseudohipoparatiroidismo e Hipoparatiroidismo Idiopático

PRESENTACION DE DOS CASOS CLINICOS*

DR. ROGER VANEGAS BARRIOS**

DR. FERNANDO VINOCOUR GRANADOS***

INTRODUCCION

El hipoparatiroidismo es un padecimiento infrecuente en la clínica. Tanto su forma yatrogénica, consecutiva a tiroidectomía, paratiroidectomía o altas dosis de radioyodo, como su forma espontánea más rara aun, que comprende el tipo idiopático y el pseudohipoparatiroidismo, tema de la presente comunicación.

El cuadro clínico del hipoparatiroidismo es variable y en ocasiones plantea un problema diagnóstico difícil. Así sucedió en los dos casos que presentamos; uno de ellos se manifestó como epilepsia y el otro como insuficiencia cardíaca de origen oscuro.

La asociación de pseudohipoparatiroidismo con hiperparatiroidismo secundario y osteítis fibrosa es muy rara (16), rasgo clínico que presentó uno de los casos que reportamos.

Por otra parte, en la paciente con hipoparatiroidismo idiopático se halló diabetes mellitus latente, tan sólo reportada en un caso más en la literatura, e insuficiencia cardíaca, que también constituye una manifestación clínica inusual (5%). (1).

PRESENTACION DEL MATERIAL

A. CASO CLINICO N° 1:

M.A.N., sexo masculino, 38 años de edad.

Antecedentes: Su padre sufría de crisis convulsivas.

Padecimiento actual y evolución: Inició su enfermedad a los 25 años con crisis convulsivas generalizadas de tipo tónico, sin aura ni pérdida del conocimiento, por lo que fue tratado durante varios años como epiléptico, sin obtener

* Trabajo presentado XXXV Congreso Médico Nacional.
** Cardiólogo, Cátedra de Fisiopatología, Escuela de Medicina.
*** Endocrinólogo, Cátedra de Medicina, Escuela de Medicina.

mejoría. Siete años después se agregó rigidez y parestesias en miembros inferiores, con dificultad para incorporarse y deambular; estos síntomas se exacerbaban con la ingestión de leche y lácteos. Dos años más tarde, a los 34 años de edad, presentó disminución progresiva de la agudeza visual.

La exploración física mostró un paciente de 1,47 mts. de estatura y 124 libras de peso; brevilíneo, con obesidad androide, macrocéfalo, con alopecia capital, facies rechoncha y oligofrénica, con marcha rígida y arrastrada. Se observaron cataratas incipientes bilaterales, con fondo de ojo normal. En boca: macroglosia, diastema y erosión de las coronas dentarias. Signo de Chvostek positivo. Cuello corto y grueso. En tórax: cifosis dorsal; máculas café en caras laterales; cardiopulmonar: S.D.P. Abdomen; órganos genitales y tacto rectal sin datos patológicos. En miembros superiores: T.A. 150 - 100. Hipertonía y rigidez musculares, con marcada limitación de la movilidad articular. En manos: braquidactilia del 3º y 4º dedos, por acortamiento de los respectivos metacarpianos. Uñas con estrías transversales. Fenómeno de Trousseau positivo, e hiperreflexia músculo-tendinosa. En miembros inferiores también había hipertonía y rigidez musculares, marcada limitación de la movilidad articular y anquilosis de rodillas, signo de Lust positivo e hiperreflexia osteotendinosa. En pies: acortamiento del 4º y 5º ortijos y de los respectivos metatarsianos.

De los exámenes complementarios de Laboratorio y Gabinete resultaron normales o negativos los siguientes: Heces, orina, VDRL, Urea N., creatinina, ácido úrico, proteínas totales y fraccionadas glicemia, fosfatasas ácida y alcalina, Na. y K. séricos, colesterol total y metabolismo basal. Con resultado patológico los siguientes exámenes: *Reserva alcalina* de 18 mEq./L. y *curva de tolerancia a la glucosa oral* aplanada. *Calcemia* de 7 mg./100 ml. como promedio de seis determinaciones, *fosfatemia* de 5 mg./100 ml. como promedio de cinco determinaciones, con *Reacción de Sulkowitch* negativa.

De los estudios radiológicos practicados, se reportó como normal la radiografía de tórax. Dos *radiografías de cráneo* (1960 y 1966) demostraron: "Silla turca muy pequeña, con luz casi obliterada por puente óseo interclinoide; engrosamiento patológico de la bóveda en la zona frontal; osteoporosis difusa y ausencia de calcificaciones intracraneales". Las *radiografías de manos*: "En la derecha, acortamiento del 3º y 4º metacarpianos y de las falanges distales del 1º al 4º dedos". En la mano izquierda: "Acortamiento del 4º metacarpiano y de todas las falanges distales". En ambas manos se halló "osteoporosis difusa e imágenes quísticas pequeñas especialmente en las falanges distales". Las *radiografías de huesos largos* revelaron "osteoporosis difusa" y calcificaciones periarticulares.

El electrocardiograma mostró ritmo sinusal, sin crecimiento de cavidades y QT largo con v.m. de 6 a 10, a expensas del ST.

El tratamiento fue a base de dieta sin leche ni lácteos, gluconato de calcio (12 a 15 gms. diarios), hidróxido de Al. (60 cc. diarios), y vitamina D. (50.000 a 100.000 us. diarias).

Evolución: Con el tratamiento desaparecieron las crisis convulsivas. Persistieron la rigidez de miembros y los signos de tetania latente. La T.A. ha oscilado entre 170-100 y 120-80. Por la hipertensión se le practicaron: Prueba de Histamina, V.A.M., 17 KS, y 17-OH-Cs. urinarios y eosinófilos en ayunas, con resultado normal, y un pielograma venoso que mostró nefroptosis izquierda.

B. CASO CLINICO N° 2:

A.U.M., sexo femenino, 41 años, casada.

Antecedentes: Sin antecedentes hereditarios ni familiares de tetania o diabetes mellitus.

Gineco-obstétricos: menarquía a los 14 años; 15 embarazos y 15 partos.

Padecimiento actual y evolución: Su enfermedad comenzó en junio de 1965, 40 días después del último parto, con precordialgia de moderada intensidad, sin irradiaciones ni relación con el ejercicio; palpitaciones, disnea de grandes esfuerzos y dolor de piernas. Recibió tratamiento médico sin mejoría y así continuó hasta noviembre de 1965, fecha en la que ingresó de emergencia al Servicio de Cardiología del Hospital San Juan de Dios, con ortopnea, bochornos y dolor en hemitórax derecho.

La exploración física mostró una paciente moderadamente obesa, de 1,56 mts. de estatura y 148 libras de peso; con T.A. de 10-70; ingurgitación yugular, con ruidos cardíacos rítmicos, débiles, con galope izquierdo y sin soplos. Tenía estertores crepitantes en ambas bases pulmonares y hepatomegalia de tipo congestivo, sin esplenomegalia y con várices superficiales en piernas.

Estuvo hospitalizada 21 días, en reposo, con dieta hiposódica y clorotiazida. Salió asintomática y no regresó a control en la Consulta Externa. En febrero de 1966 se hospitalizó nuevamente de emergencia, con insuficiencia cardíaca, cianosis labial y dolor en el hemitórax derecho. Durante este período presentó varias crisis severas de hipotensión que requirieron tratamiento simpático-mimético. En esta época se encontró "mano de ginecólogo" y fibrilaciones musculares; presentaba Signo de Chvostek y fenómeno de Trousseau positivos. En pulmones se halló síndrome de condensación basal derecha. En ambas piernas había edema grado I, y en la derecha se halló además aumento de temperatura local y signo de Homans positivo, por lo que recibió antibióticos, anti-inflamatorios y anticoagulantes.

De los exámenes complementarios de Laboratorio y Gabinete resultaron normales o negativos los siguientes: Glicemia en ayunas, VDRL, heces, orina, hemoglobina, hematocrito, tiempo de sangrado, hemocultivos, urea, nitrógeno, creatinina, ácido úrico, Na., K. y Cl. séricos, colesterol total, proteínas totales y fraccionadas, yodo proteico, células L.E. y fosfatasa alcalina. *Con resultado patológico:* Reserva alcalina 21 mEq./L. Tiempo de protrombina de 40% (espontáneo). Eritrosedimentación de 30/60'. Tiempo de coagulación: no coaguló a los 45 minutos. Dos Curvas de Tolerancia a la glucosa oral, tipo diabético (D.M.L.). SGO-T: 137 us./ml. (promedio de 4 determinaciones). SGP-T: 300 us./ml. (promedio de 4 determinaciones). D.H.L.: 1.495 Us. como promedio de 6 determinaciones. Calcemia: 7,3 mg./100 ml., promedio de 7 determinaciones. Fosfatemia: 6,5 mg./100 ml. promedio de 8 determinaciones, La reacción de Sulzowitch dio resultados discordantes con la calcemia, con niveles de calcio de 5,7 mg./100 ml., se reportaron.

Los estudios radiológicos practicados demostraron: En la radiografía del tórax: "Cardiomegalia global grado I; hipertensión venocapilar y condensación en base pulmonar derecha". La radiografía de cráneo mostró "aumento de grosor de la bóveda y ausencia de calcificaciones de ganglios basales".

El electrocardiograma mostró ritmo sinusal, discreto crecimiento ventricular izquierdo y alargamiento de QT. a 7, a expensas del ST.

El tratamiento se hizo con dieta exenta de leche y lacticíneos; hidróxido de Al. (60 cc. por día); gluconato de calcio (12 g./ día) y Vitamina D. (50.000 a 100.000 us. por día).

Evolución: Durante su última hospitalización el estudio oftalmológico reveló cataratas córtico-medulares posteriores, y el examen ginecológico demostró moniliasis vulvo-vaginal. Con el tratamiento descrito desaparecieron la insuficiencia cardíaca y la tetania; sólo ocasionalmente, con la menstruación, presenta calambres en las piernas.

DISCUSION Y COMENTARIO

Aunque ambos casos son de hipoparatiroidismo y semejantes en ciertos aspectos clínicos, bioquímicos y electrocardiográficos, difieren entre sí por una serie de manifestaciones que ameritan analizarlos separadamente.

El primer caso inició su cuadro clínico con crisis convulsivas generalizadas, que se interpretaron como ataques de Gran Mal epiléptico, y se trataron con terapia anticonvulsivante específica, sin resultado. La confusión diagnóstica de la tetania manifiesta con epilepsia ya ha sido reportada (3), así como la ineffectividad del tratamiento con anticonvulsivantes (1). Probablemente en esa etapa inicial no se tomaron en consideración la falta de aura, de pérdida del conocimiento y relajación de esfínteres, que este paciente tenía y que permitieron descartar el diagnóstico de epilepsia y catalogarlo como tetania manifiesta. Por otra parte, la exploración física proporcionó datos valiosos para el diagnóstico, como los signos de Chvostek, Trousseau y Lust positivos, que revelaron la presencia de tetania latente. Finalmente, con los datos de hipocalcemia, hipocalciuria e hiperfosfatemia, se estableció el diagnóstico de hipoparatiroidismo, habiéndose descartado previamente otras causas de hipocalcemia, como mala-absorción intestinal, insuficiencia renal, alcalosis e hipoproteinemia. Con respecto a la etiología de su afección paratiroidea consideramos la falta de antecedentes quirúrgicos en tiroides o paratiroides y de administración de radioyodo y lo catalogamos como hipoparatiroidismo espontáneo. La asociación de este cuadro clínico con otros rasgos particulares de este paciente como baja estatura, obesidad androide, facies rechoncha y oligofrénica, braquidactilia con cortedad de metacarpianos y metatarsianos y calcificaciones periarticulares, permitieron establecer el diagnóstico de pseudohipoparatiroidismo.

Otras manifestaciones clínicas de este caso que debemos comentar son la alopecia capital, las cataratas, las alteraciones dentarias y ungueales y la rigidez articular, atribuibles todas a la hipocalcemia crónica.

Actualmente se considera que el pseudohipoparatiroidismo es una túbulopatía genética (1), caracterizada por falta de respuesta del túbulo renal a la hormona paratiroidea, con marcado aumento de la reabsorción tubular de fosfatos que se traduce en hipofosfatemia e hiperfosfatemia, acompañándose ésta de hipocalcemia para conservar la constante (K) de solubilidad. Estos pacientes tienen glándulas paratiroides normales o hiperplásicas (6) y en unos pocos casos ha sido reportada la asociación de pseudohipoparatiroidismo con hiperparatiroidismo secundario y osteítis fibrosa (16), atribuible al sobre-estímulo de las paratiroides por la hipocalcemia crónica, con excesiva producción de parathormona y mayor

actividad osteoclástica. En este paciente se demostraron osteoporosis generalizada, reabsorción subperióstica y lesiones quísticas en falanges, datos que apoyan el diagnóstico de hiperparatiroidismo secundario. La elevación de la fosfatasa alcalina, descrita como parte del cuadro de hiperfunción paratiroidea con osteopatía, y que en este paciente no se demostró, sería un dato en contra de ese diagnóstico; sin embargo, cabe la posibilidad de explicarlo como hiperparatiroidismo intermitente, ya reportado en la literatura.

Respecto a la etiología del pseudohipoparatiroidismo existen varias hipótesis (9), siendo la más aceptada en la actualidad la teoría de Erlick (1) que considera un defecto de tres genes diferentes que producen tres tipos de alteraciones: a) Falta de respuesta del túbulo renal a la hormona paratiroidea, que ya comentamos antes; b) Discondroplasia, que compromete principalmente los metacarpianos y metatarsianos y c) tendencia del tejido subcutáneo a formar hueso. En los casos reportados de pseudopseudohipoparatiroidismo existen la discondroplasia y la osificación subcutánea, pero faltan las alteraciones metabólicas del calcio y del fósforo; su carácter hereditario y familiar permite catalogarlo como una forma menor o incompleta de la genodistrofia y al pseudohipoparatiroidismo como una forma más extensa de esta afección genética (9).

El aspecto hereditario del padecimiento tiene asidero clínico en el caso que comentamos, por el antecedente de crisis convulsivas en su padre, que nos permiten al menos sospechar que hubiesen sido expresión clínica de tetania manifiesta, por el mismo padecimiento.

En la etapa inicial de su enfermedad se hallaron cifras tensionales elevadas, asociación que ya ha sido reportada como rara (5%) (1). La presencia de hipertensión arterial y tetania es sugestiva de aldosteronismo primario, posibilidad fácilmente descartable en este paciente, ya que su hipertensión no ha sido sostenida y tampoco presentó nunca poliuria, polidipsia, alcalosis metabólica, hipernatremia ni hipokalemia, que integran el cuadro clínico del Síndrome de Conn.

Por otra parte, la tetania intermitente del aldosteronismo primario es producida por disminución del calcio iónico determinado por la alcalosis metabólica y no por hipocalcemia total, como sucedió en nuestro paciente.

Los estudios hechos en este caso no nos permitieron determinar la etiología de la hipertensión arterial, durante la fase hipertensiva de su evolución, ya que en la actualidad está normotenso.

En el segundo paciente, el diagnóstico de hipoparatiroidismo se orientó por los signos de tetania latente y se comprobó por las alteraciones bioquímicas de hipocalcemia e hiperfosfatemia, con hipocalciuria. Tampoco había antecedentes de cirugía tiroidea o paratiroidea, ni administración de radioyodo, permitiéndonos así establecer el diagnóstico de hipoparatiroidismo idiopático, una vez descartadas las demás causas ya mencionadas de hipocalcemia.

Sin embargo, el aspecto que nos pareció más interesante en esta paciente y el principal motivo de su presentación, fue la semiología cardiovascular, sobresaliente en su cuadro clínico, que se manifestó como insuficiencia cardíaca sugestiva de miocardiopatía de origen oscuro. Por el hecho de haberse iniciado su padecimiento 40 días después de su último parto, el primer diagnóstico propuesto fue el de miocardiopatía grávido puerperal. Posteriormente, ya con los datos electrocardiográficos que revelaron un QT prolongado a expensas de ST, despertó la sospecha de un trastorno metabólico de fondo, que se aclaró con el hallazgo de hipocalcemia.

Se sabe que en la activación eléctrica y en la contractilidad de la fibra miocárdica, es de suma importancia la proporción relativa entre los iones sodio, potasio, calcio y magnesio. Está demostrado que el calcio es un catión esencial en el inicio de los mecanismos energéticos del corazón. Se requiere un nivel normal de calcio para desencadenar el complejo proceso de unión entre actina y miosina para formar octomiosina, que es el substrato bioquímico de la contractilidad miocárdica. En forma similar a lo que sucede en el músculo estriado con la fosfo-creatina, ocurre en el músculo cardíaco con la porción pesada de la miosina, o H-meromiosina, que tiene una marcada acción ATP-asa, al convertir el ATP en ADP, con liberación de alta energía, que el miocardio convierte en fuerza mecánica. En esta fase es fundamental la función de los iones calcio y potasio. (Hajdu, 18). Con la explicación anterior puede entenderse el cuadro de insuficiencia cardíaca de esta paciente. Podemos afirmar que ésta fue una auténtica insuficiencia cardíaca metabólica, en que participó la hipocalcemia alterando la fase bioquímica de la contractilidad miocárdica.

Otro aspecto importante fueron sus crisis repetidas de hipotensión arterial. En la literatura se ha reportado la ocurrencia de síncope en el hipoparatiroidismo idiopático (8%) (1), pero no se mencionan episodios de hipotensión. Para su interpretación consideramos dos posibilidades: 1) Que la hipocalcemia disminuya la respuesta a las catecolaminas, con disminución del tono de las arteriolas, abatiéndose las resistencias periféricas sistémicas y 2) embolias pulmonares, por tratarse de una paciente múltipara, con parto reciente, portadora de várices en miembros inferiores y con probable tromboflebitis en la pierna derecha. Esta segunda posibilidad tuvo apoyo bioquímico y radiológico, pero no electrocardiográfico. Aún así no puede descartarse el diagnóstico de embolias pulmonares, ya que el E.C.G. muestra datos, en el cor pulmonale agudo, cuando la hipertensión arterial pulmonar, desencadenada por las embolias, reduce el lecho vascular total del pulmón en un 40 a un 50% (23). En apoyo también de este diagnóstico debemos considerar la buena respuesta al tratamiento a base de antibióticos, anti-inflamatorios y anticoagulantes.

Las cataratas incipientes se explican por la hipocalcemia crónica y permiten suponer que el hipoparatiroidismo de esta paciente ha tenido una evolución prolongada y poco sintomática, hasta su último parto, que probablemente fue el factor desencadenante del cuadro clínico. Las parestesias y fibrilaciones musculares que refirió durante la menstruación, son debidos a la hipocalcemia y ya han sido reportados (3).

El hallazgo bioquímico de diabetes mellitus latente e hipoparatiroidismo idiopático sólo se ha informado en un caso (1). La ausencia de antecedentes diabéticos familiares sugiere una etiología autoinmune para ambos padecimientos. Se han reportado casos de hipoparatiroidismo idiopático asociado con Enfermedad de Addison, e hipotiroidismo, con atrofia de paratiroides, suprarrenales y tiroides (11).

Nos referiremos brevemente a la moniliasis vulvo-vaginal que presentó. Su asociación con hipoparatiroidismo idiopático ha sido reportada en otros casos (1) y algunos le han atribuido papel etiológico en la afección paratiroidea, por haberla precedido. También se ha descrito la presencia de moniliasis superficial en otros estados hipocalcémicos (1). La teoría más aceptable atribuye el desarrollo de la moniliasis a las alteraciones tegumentarias y ungueales propias del hipoparatiroidismo.

La prueba definitiva para el diagnóstico diferencial entre hipoparatiroidismo idiopático y pseudohipoparatiroidismo es la de Ellsworth Howard, en la que se estudia la respuesta fosfatúrica del túbulo renal, a la administración I.V. de hormona paratiroidea; en el individuo normal se quintuplica la fosfaturia; en el pseudohipoparatiroidismo tan sólo se duplica; mientras que en el hipoparatiroidismo idiopático se reduplica.

En estos pacientes no pudimos practicar la prueba descrita, porque no hallamos extracto paratiroideo en nuestro país, ni pudimos conseguirlo tampoco en México, ni solicitándolo directamente a las Casas fabricantes. Sin embargo, los rasgos clínicos típicos de discondroplasia en el paciente con pseudohipoparatiroidismo, son argumento suficiente para sustentar el diagnóstico, e igualmente permite su diferenciación con el hipoparatiroidismo idiopático.

En ambos casos se ha observado una respuesta satisfactoria al tratamiento instituido a base de dieta sin leche ni lacticíneos, hidróxido de A1, gluconato de calcio y Vitamina D. Desapareció la tetania y se normalizaron los niveles plasmáticos de Ca. y P. La calciuria excesiva sin relación con la calcemia, durante el tratamiento, se debe a la menor reabsorción tubular de Ca producida por la vitamina D. Las cataratas persisten en ambos casos, y quizá ameritarán tratamiento quirúrgico. Las manifestaciones somáticas de la discondroplasia en el pseudohipoparatiroidismo son irreversibles.

RESUMEN

1. Se hace la presentación de dos casos clínicos: uno de pseudohipoparatiroidismo, con hiperparatiroidismo secundario y otro de hipoparatiroidismo idiopático, con insuficiencia cardíaca, diabetes mellitus latente y moniliasis superficial.
2. Se señala la rareza de ambos padecimientos, de los que han sido reportados 90 casos hasta 1958: 50 de hipoparatiroidismo idiopático y 40 de pseudohipoparatiroidismo. Posteriormente a esta revisión sólo se han descrito pocos casos aislados.
3. Se analizan los aspectos diagnósticos y terapéuticos del hipoparatiroidismo y se comentan los hallazgos con lo reportado en la literatura.

SUMMARY

1. Two cases have been presented: one of pseudohypoparathyroidism, with secondary hyperparathyroidism, and another with idiopathic hypoparathyroidism with cardiac insufficiency, diabetes mellitus (latent) and superficial moniliasis.
2. Both illnesses are rare. Since 1958 only 90 cases have been reported: 50 of idiopathic hypoparathyroidism and 40 of pseudohypoparathyroidism. Since then review the literature shows only a few cases.
3. Diagnosis and therapeutics aspects are commented and correlated with findings reported en the literature.

BIBLIOGRAFIA

1. D. BRONSKEY, D. KUSHNER AND I. SNAPPER.
Idiopathic Hypoparathyroidism and Pseudohypoparathyroidism. Case Report and Review of the Literature. *Medicine*, Vol. XXXVII, 317-348. 1958.
2. RALPH M. SUSSINAN AND ALFRED EDIMBURG.
Chronic Idiopathic Hypoparathyroidism, Simulating Cardinal - Asthma. *The New England Journal of Medicine*. Vol. 256, N° 16; p. 734, April 18, 1957.
3. PARATHYROID INSUFFICIENCY.
The Lancet. Dec. 30, p. 1441. 1961.
4. Prevalence of Parathyroid Insufficiency after Thyroidectomy. *The Lancet* p. 1432, Dec. 1961.
5. WELLINGTON HUNG, C. J. MIGEON AND ROBERT H. PANOTT.
A Possible Autoimmune Basis for Addison's Disease in three Siblings, one with Idiopathic Hypoparathyroidism, Pernicious Anemia and Superficial Moniliasis. *The New England of Medicine*. Vo. 269:658-663. 1963.
6. STEPHEN M. KEANE.
Selected Features of the Clinical Course of Hypoparathyroidisms *J.A.M.A.* Vol. 178, N° 5, 472-475, Nov. 4, 1961.
7. B. KRAMER AND I. WALLACE LEIBNER.
Tetany: Biochemical and Clinical Considerations. *The Med. Clin of N. A.* May. 1952. 875-895.
8. G. SCHWARZ AND F. BAHNER.
Genetics of Pseudohypoparathyroidism and Pseudopseudohypoparathyroidism. *Deutsch. Med. Wehuschv.* 88:240-245. Feb. 1, 1963.
9. Albright's Hereditary Osteodystrophy: Its two Clinical Aspects, Pseudohypoparathyroidism and Pseudopseudohypoparathyroidism. *Presse Medicale*. 71:121-122, Jan. 19, 1963.
10. S. BUCHS.
Hypoparathyroidism in three Brothers Due to Hypoparathyroidism of their mother. *Schweiz, Med. Wchuschv.* 91:660-662, June 3, 1961.
11. W. I. MORSE, W. A. COCHRANE AND P. L. LANCHIGAN.
Familial Hypoparathyroidism with Pernicious Anemia, Steatorrhea and Adrenocortical Insufficiency. Variant of Mucoviscidosis. *New England Journal of Medicine*. 264: 1021-1026, May 18, 1961.
12. ANNA C. CARTER, S. A. KAPLAN, ALLAN P. DE MAYO AND DAVID J. ROSEMBLUM.
Unusual Case of Idiopathic Hypoparathyroidism, Adrenal Insufficiency, Hypothyroidism and Metastatic Calcification. *J. Clin. Endocrinology*. 19:1633-1641. Dec., 1959.
13. MELVIN L. COHEN AND GEORGE N. DONNELL.
Pseudohypoparathyroidism with Hyperthyroidism; Case Report and Review of Literature. *J. Pediatrics* 56:369-382, March, 1960.
14. N. R. M. KAY (Wellington).
Pseudohypoparathyroidism. *New Zealand. M. J.* 59:246-249. May, 1960.

15. GERHARD SCHWAY.
Pathogenesis of Pseudohypoparathyroidism. *Acta Endocrinol.* 34:399-406. July, 1960.
16. FELIX O. KOLB AND HOWARD STEINBACH.
Pseudohypoparathyroidism with Secondary Hyperparathyroidism and Osteitis Fibrosa.
The J. of Clin. Endocr. Vol. 22. No 1, 59-70. Jan., 1962.
17. F. ALBRIGHT AND E. C. REIFENSTEIN.
The Parathyroid Glands and Metabolic Bone Diseases. Williams & Wilkins, 1948.
18. B. L. FISHLEDER.
La Importancia del Potasio y otros electrolitos en el proceso de contracción de la fibra miocárdica. *Archivos I.N.C.* 34:6; 681. 1964.
19. R. PÉREZ T.
Introducción a la Patología. 1ª Edición, 1959.
20. GUYTON,
Fisiología Médica. 2ª Edición, 1963.
21. R. H. WILLIAMS.
Tratado de Endocrinología. 2ª Edición, 1962.
22. D. WEBER AND J. PHILLIPS.
A Re-evaluation of electrocardiographic. Changes accompanying acute pulmonary embolism. *American Journal of the Medical Sciences.* 251:4, abril, 1966.
23. ROBB, G. P. AND MARKS, H. H.
Acute pulmonary embolism. *American Journal Cardiology.* 13, 603. 1964.
24. BERNREITER, M.
Electrocardiography. Second Edition. 1963.

Figura 1.—Obsérvese la cortedad del 1º, 2º y 4º dedos de la mano izquierda, por brevedad de los metacarpianos correspondientes y en la mano derecha, cortedad del 2º, 3º y 4º dedos. Onicólisis en dedos de ambas manos. (Caso N° 1).

Figura 2.—Braquicefalia, cara rechoncha, expresión oligofrenoide y cuello corto. Alopecia frontal. (Caso N° 1).

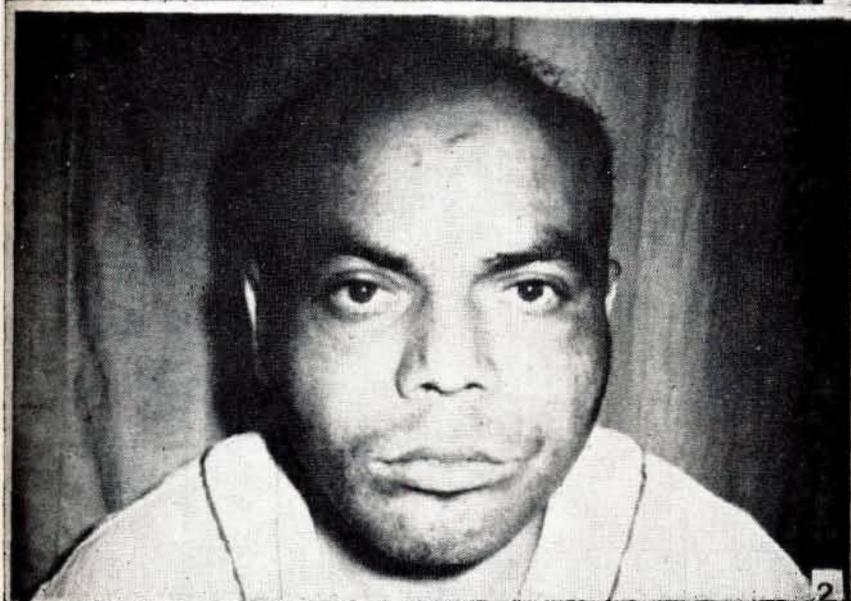


Figura 3.—Baja estatura; biotipo brevilíneo. Obsérvese discreta cifosis y semiflexión por rigidez muscular, de miembros superiores e inferiores. (Caso N° 1).

Figura 4.—En ambas manos se aprecia brevedad de metacarpianos (1º, 2º, 3º y 4º, en la izquierda) (1º y 4º en la derecha). Además se observa decalcificación de metacarpianos y falanges, por reabsorción subperióstica, e imágenes pseudoquisticas en algunas falanges. (Caso N° 1).

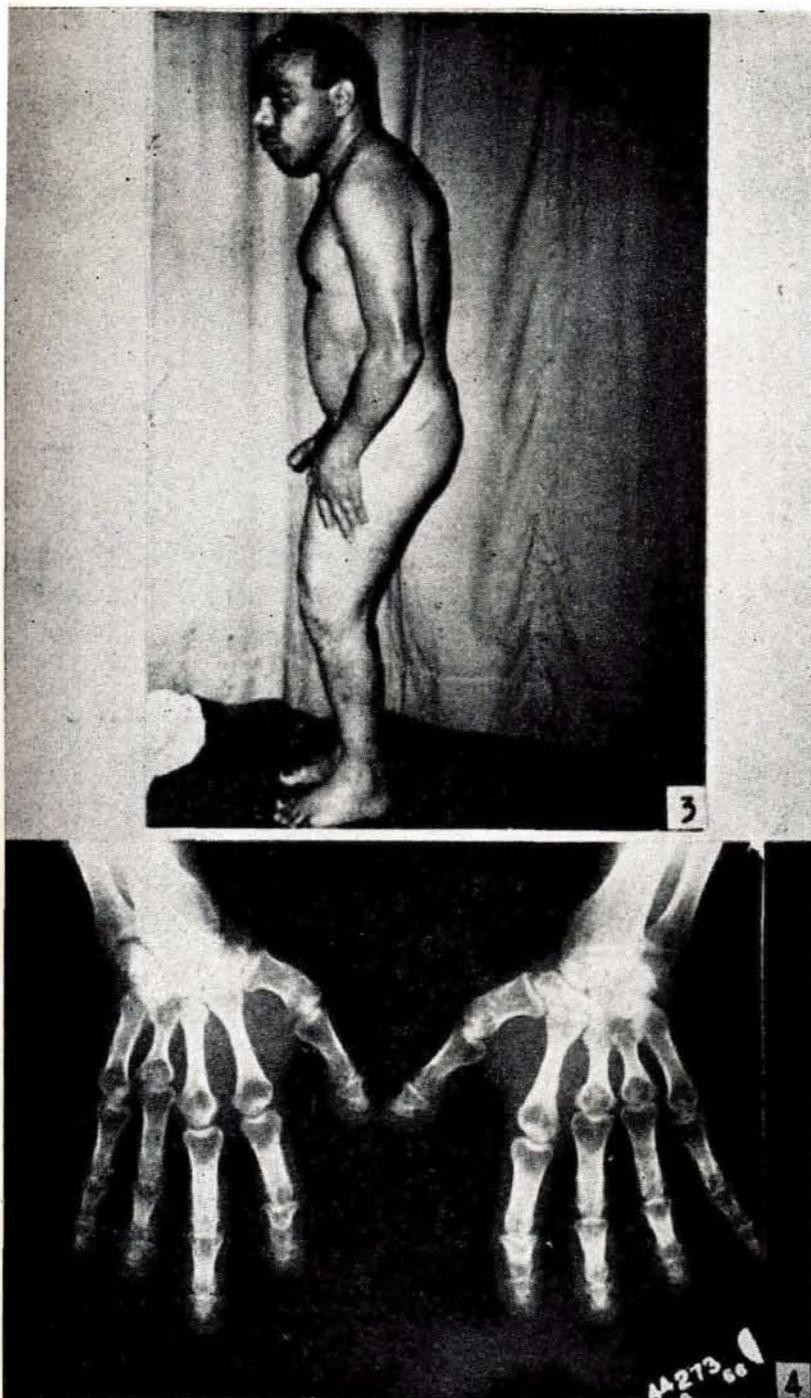


Figura 5.—Braquicéfalo. Engrosamiento de los huesos de la calota. Silla turca N1. Ausencia de calcificaciones en ganglios basales. (Caso N° 1).

Figura 6.—Cardiomegalia global ++. Hilos pulmonares severos de insuficiencia cardíaca izquierda. Imagen de condensación en base derecha. (Caso N° 2).

Figuras 7-8.—Ambos ECG (muestran fundamentalmente trastorno difuso de la repolarización en Q. T. prolongado a expensas del S. T., debido a hipocalcemia. Crecimiento del ventrículo izquierdo. (Caso N° 2).

