

LA CALCINOSIS EN EL PSEUDO-PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO. A PROPÓSITO DE UNA "ENFERMEDAD RARA"

GADAÑÓN GARCÍA A, PAZ APARICIO J, DIANEZ RAIMÚNDEZ J.A,
FERNÁNDEZ BANCES I, MOLINERO MONTES M, BRAÑA VIGIL A.

HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS, OVIEDO, ASTURIAS

El hipoparatiroidismo es consecuencia de un déficit en la síntesis o secreción de la PTH y se asocia a niveles bajos de PTH, hipocalcemia e hiperfosfatemia. Casi todos los casos se corresponden al tipo IA - osteodistrofia hereditaria de Albright. La aparición de fenotipo característico de PHP tipo IA sin hipocalcemia ni hiperfosfatemia define el pseudopseudohipoparatiroidismo (PPHP), una entidad muy rara

Paciente de 10 años diagnosticado de PPHP en forma de HETEROPLASIA ÓSEA, como forma de expresión menor de Osteodistrofia de Albright. Presenta calcificaciones difusas subcutáneas, hipocrecimiento, osteopenia y anomalías óseas inespecíficas en manos. A la exploración, las calcificaciones tendinosas son numerosas, en ambos tobillos, rodillas, carpo y hombro derecho, sin limitación del rango de movilidad articular. Confirmación diagnóstica de la calcicosis mediante ecografía y radiografía simple

14/01/2018



Debido a que no existe limitación funcional, se decide observación y tratamiento de las fases inflamatorias mediante AINES y frío local, seguido de calor seco. El aumento en el número y tamaño de las calcificaciones, nos planteará en el futuro la necesidad de exéresis de aquellas que ocasionen más dolor, problemas cutáneos, limitación de la movilidad o de su actividad deportiva o diaria

La heteroplasia ósea progresiva es una enfermedad rara que se caracteriza por la osificación progresiva de tejidos blandos. El tratamiento de estas alteraciones pasa en un primer momento por ser de tipo conservador, pasando a una actitud más agresiva cuando el dolor o la afectación articular así lo exijan

