

11209
ej 44



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO LA RAZA
I. M. S. S.

GLANDULAS PARATIROIDES
HIPERPARATIROIDISMO

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN
CIRUGIA GENERAL
PRESENTA:
DR. GERMAN HERNANDEZ FIGUEROA

MEXICO, D. F.

1987



FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

Introducción histórica de conocimiento de las glándulas paratiroides	1-2
Embriología de las glándulas paratiroides	2-3
Anatomía de las glándulas paratiroides	3-7
Histología de las glándulas paratiroides	8-10
Fisiología de las glándulas paratiroides	10-21
Hipoparatiroidismo	21-32
Pseudohipoparatiroidismo	33-36
Seudoseudohipoparatiroidismo	36-37
Hiperparatiroidismo primario	37-78
Hiperparatiroidismo secundario	78-80
Hiperparatiroidismo terciario	80-81
Seudohiperparatiroidismo	81

TRABAJO DE INVESTIGACION RETROSPECTIVO

Introducción	1-7
Hipótesis de trabajo	7-8
Material y método	8
Resultados	8-20
Discusión	21-23
Conclusiones	24-25
Bibliografía	26-28

FECHA DEL TRABAJO: 31 de Octubre de 1986.

NOMBRE DE QUIEN REALIZO EL TRABAJO: German Hernández Figueroa

(Residente del III año de Cirugía General)

HISTORIA:

En 1880 las glándulas paratiroides fueron observadas por primera vez por Sandstron y 16 años después, Vesalio dice que la tetania posttiroidea tonoma, es por renoción transoperatoria de las glándulas paratiroides lo que se confirma después, por Erdheim en 1906. En 1909 MacCallum y Voeg - tlin, demostraron en perros paratiroidectomizados, un descenso en el calcio sérico y vieron que la tetania producida por hipocalcemia mejoraba - con la adición de calcio en la dieta.

En 1871 Beklinghausen describe los cambios anatómicos, del hiperpara tiroidismo y los llama osteftis fibroquistica, pero no separa las formas - locales de las sistémicas en la enfermedad. Además reporta un caso de na frocalcinosis pero no establece la relación.

Askanaz en 1904 y 1906, habla de una probable relación de los tumo - res paratiroides y la descalcificación ósea; para que posteriormente en - 1925 Schlagenhauser, diga que el tratamiento de la osteftis fibroquistica es la paratiroidectomía, operación que se realiza por primera vez en este mismo año por Mandl, en un enfermo con hipercalsuria, reportando un gran - tumor en la glándula paratiroidea izquierda.

En 1925 Collip, preparó extractos de paratiroides bovina y los inyec - ta en perros paratiroidectomizados manteniéndolos normocalcémicos. En - 1929 Albright realizó estudios del balance del calcio y el metabolismo - del fósforo en relación con la función de la glándula paratiroides.

En 1935 Castleman y Mallory, precisaron los criterios histológicos -

para el diagnóstico de los adenomas paratiroides y en el mismo año, el mismo Cattleman y Cope, describen la hiperplasia de las glándulas paratiroides.

EMBRIOLOGIA:

Las glándulas paratiroides derivan del endodermo dorsal, de la 3a y 4a bolsas faríngeas (Braquiales).

Las glándulas paratiroides inferiores de las terceras bolsas braquiales, diferenciándose a las 6 semanas de vida embrionaria y emigran en sentido caudal, junto con el timo, del cual se separan a la octava semana, quedando en el borde inferior de la glándula tiroidea, pero pueden desarrollarse en el parenquima de esta glándula o encapsuladas en el timo, además en su descenso pueden fragmentarse y explicar así las glándulas paratiroides supernumerarias y ectópicas, sin embargo también puede faltar una glándula paratiroides, siendo esto por un defecto en el desarrollo de uno de los primordios.

Las glándulas paratiroides superiores derivan de las cuartas bolsas braquiales y emigran a cuello en donde se adhieren por su parte ventral, al borde posterolateral del tiroidea, en la unión del tercio superior y medio, por lo que no descienden tanto como las inferiores y explica el contacto más íntimo con las glándulas tiroideas y que su localización sea más constante.

En cuanto a la histogénesis de las glándulas paratiroides, las células principales se diferencian en el periodo embrionario y probablemente ya tengan actividad funcional, regulando el metabolismo del calcio fetal. Las células oxifílicas se diferencian entre los 5 y 7 años después del na

cimiento.

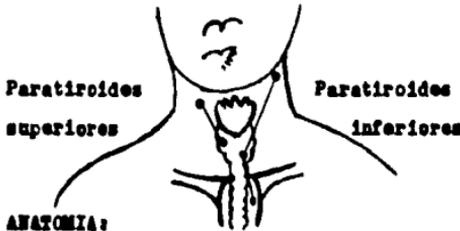


Figura 1
Bolsas braquiales
a la 4a. semana.



Glándulas
paratiroides

Figura 2
Relación de tiroides y paratiroides a las 20 semanas.



Paratiroides
superiores

Paratiroides
inferiores

Figura 3
Vías de emigración de las
glándulas paratiroides

ANATOMIA:

Las glándulas paratiroides, son glándulas de secreción interna, tienen un color rojizo o amarillo parduzco y son lisas, brillantes, aplanadas, así como ovoides. Miden .6 X .3 X .15 Cm. y su peso en conjunto varía entre 50 y 300 Mg., siendo más grandes las inferiores que las superiores.

El número habitual de glándulas paratiroides es de cuatro, dos superiores y dos inferiores, pero hay reportes desde 2 hasta 10 glándulas paratiroides.

La diferencia entre el número de glándulas paratiroides, se explica por una alteración en el desarrollo embriológico, ya mencionado y esta alteración, explica algunos casos de tetania por hipocalcemia en pacientes operados de tiroides, y los fracasos de las intervenciones quirúrgicas, en el hiperparatiroidismo primario.

Alveryd revisó una serie de 354 necropsias en adultos, el número de glándulas paratiroides.

No. de glándulas paratiroides.	Pacientes	Porcentaje
5	14	3.7%
4	320	90.6%
3	18	5.1%
2	2	.6%

Figura 4.

Por lo mencionado anteriormente se dice que, rara vez hay más o menos de 4 glándulas paratiroides, así mismo cuando se tiene menos de 4 glándulas paratiroides, no se puede descartar la posibilidad de glándulas paratiroides ectópicas, pero además es importante reconocer la fusión de dos glándulas, y diferenciarla de las glándulas bilobuladas, por la presencia de un plano de separación entre las glándulas fusionadas.

Localización: La localización de las glándulas paratiroides es variable, pero lo más frecuente es encontrarlas, en la cara posterior de la tiroides y muy rara vez en otro sitio como, el mediastino anterior (El par inferior), el mediastino posterior (El par superior), sobre o dentro del parenquima de la glándula tiroides, en el timo, entre la tráquea y el esófago, retroesofágica y en la región del pericardio.

LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES

Las glándulas paratiroides superiores, están junto a la cápsula de los lóbulos laterales de la glándula tiroidea, en la unión del tercio superior y medio, a nivel del cartilago cricoideo, pero pueden localizarse más abajo en el tercio inferior o bien en el mediastino posterior, sobre o dentro de la glándula tiroidea o ser más posteriores cerca del esófago.

Las glándulas paratiroides inferiores en el 50% de casos están en una área de 2 cm., junto al polo inferior de los lóbulos tiroideos, cerca de la tráquea, en una lengüeta del timo, adelante del nervio recurrente y la arteria tiroidea inferior, pero pueden encontrarse en el mediastino anterior a la entrada del tórax y aún más abajo en la región del pericardio.

En 1976, Gray revisa en 70 cadáveres la localización de las glándulas paratiroides, con los siguientes resultados:

Localización con respecto a la glándula tiroidea.	Paratiroides superiores.	Paratiroides inferiores.
Tercio superior	5% (4 pac.)	2% (1 pac.)
Tercio medio	30% (40 pac.)	12% (6 pac.)
Tercio inferior o más abajo	12% (6 pac.)	86% (43 pac.)

Figura 1

Por lo mencionada en cuanto a la localización de las glándulas paratiroides podemos decir que, el 50% de casos, se localizan en la zona donde la arteria tiroidea inferior entra al parénquima tiroideo, el 10%, se localizan en el mediastino a la entrada del tórax, el 30% de casos no se localizan más de 2 cm. de la posición de la glándula contralateral y que las localizaciones extremas son raras pero se pueden dar por ejemplo tan arriba como la bifurcación de la cartilago primitiva y tan abajo como

el mediastino. Lo más frecuente es que las glándulas superiores estén 2.5 cm. por arriba de la entrada de la arteria tiroidea inferior al pa-
renquima del tiroides, y las glándulas inferiores 2.5 cm., por abajo de la misma referencia. Si las glándulas inferiores no se encuentran en esta área, lo más probable es que estén más abajo y no más arriba.

Irrigación: La irrigación de las glándulas paratiroides, está dada lo más frecuente por la arteria tiroidea inferior. Se menciona que hay una arteria paratiroidea, para las glándulas superiores, que nace de la arteria comunicante, de la arteria tiroidea inferior y la arteria tiroidea superior, pero si no existe comunicante puede nacer de cualquiera de las arterias tiroideas. Las glándulas inferiores están irrigadas por la rama inferior de la arteria tiroidea inferior. La ligadura de las arterias principales de la tiroides durante la tiroidectomía total, pueden disminuir en forma importante la irrigación a las glándulas paratiroides, quedando la irrigación únicamente dada por la anastomosis de los vasos tiroideos con las arterias bronquiales, laríngea y traqueoesofágicas. Las dos últimas originadas de las arterias tiroideas, pero proximales a la ligadura. En terminos generales podemos decir que las glándulas paratiroides reciben irrigación de las arterias tiroideas superiores e inferiores, arterias laríngeas, así como de las arterias de tráquea, esófago y de mediastino. (Ver figura 6).

Drenaje venoso: El drenaje venoso de las glándulas paratiroides, se realiza a través de las venas tiroideas superiores, medias e inferiores.

Drenaje linfático: Los linfáticos de las glándulas paratiroides acompañan a los linfáticos de la glándula tiroides y a los del timo.

Inervación: La inervación de las glándulas paratiroides, esta dada por las fibras simpáticas del nervio laríngeo recurrente, y el nervio laríngeo superior. Pero además se menciona un plexo perivascular - que contiene dos tipos de fibras:

- a) Unas fibras gruesas, mielinizadas, que van por la adventicia y que probablemente sean sencitivas.
- b) Otras fibras más delgadas, no mielinizadas, van por la túnica media de los vasos, con una función vasomotora y que al parecer terminan muy cerca de la membrana de las células principal es - por lo que pueden tener influencia sobre la función celular.

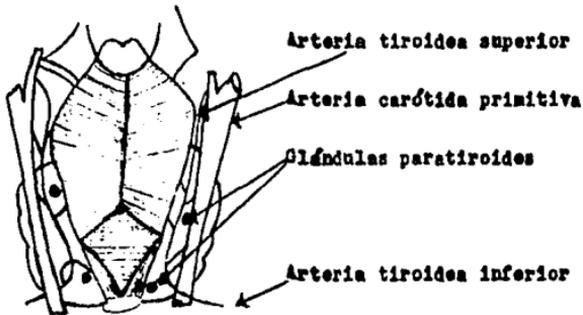


Figura 6

HISTOLOGIA:

Estructura de las glándulas paratiroides: Las glándulas paratiroides están contenidas, en una cápsula de tejido fibroso conjuntivo, de la cual se extienden prolongaciones que tabican al parenquima glándular y que contienen vasos sanguíneos, células adiposas y fibras nerviosas vaso motoras. De estas prolongaciones, se extienden otras más pequeñas que contienen a los capilares sanguíneos y que constituyen una red de tejido fibroso, que aísla a pequeños grupos de células parenquimatosas en forma trabecular, acinar o alveolar.

Las células del parenquima de las glándulas paratiroides son: las células principales, que pueden ser claras o oscuras según su estado de reposo o actividad, las células oxifílicas y las células grasas. El contenido de las células mencionadas varía con la edad. Al nacimiento, solo hay células principales y un poco antes de la pubertad, aparecen las células oxifílicas y grasas que van aumentando, y ya en edades avanzadas se igualan las proporciones de los tres diferentes tipos celulares.

Las células principales que aparecen en la edad fetal, son las más importantes en cuanto a número y función se refiere, tienen una forma poligonal, su membrana está mal definida y miden de 6 a 8 micras de diámetro. Su núcleo es redondo o oval, grande y central, con uno o dos nucleolos. Su citoplasma es débilmente eosinófilo, por lo que se dice que es basófilo o anfófilo (acidófilo), además contiene organelos cuyo número varía según su estado de actividad celular y no contiene gránulos. En reposo los lípidos y el glucógeno son abundantes y el retículo endoplásmico rugoso está poco desarrollado. En la fase activa de la secreción, el retículo endoplásmico prolifera y el glucógeno y los lípidos disminuyen, el aparato Golgi se hipertrofia y hay prominencia de gránulos secretorios en

la membrana nuclear que migran a la periferia celular, para su liberación por emiocitosis (Pinocitosis inversa). A la microscopía electrónica estas células tienen una gran actividad oxidativa. Las células principales oscuras son las que están en actividad y las principales claras son las que están en estado de reposo. Las células principales son más centrales que las oxífilicas en el parenquima de las glándulas paratiroideas.

Las células oxífilicas que aparecen un poco antes de la pubertad, son más grandes que las principales, tienen su membrana celular bien definida y miden de 10 a 14 micras de diámetro, su núcleo es más pequeño e hipercrómico. Su citoplasma es muy abundante y eosinófilo con gránulos-vacuolas y prominencias mitocondriales. Al microscopio electrónico hay más mitocondrias que en las células principales. Se menciona que las células oxífilicas son estados involutivos de las células principales.

Las células grasas aparecen a la misma edad que las células oxífilicas y van en aumento con la edad.

Se menciona un tipo de células eminentemente claras, que son dos veces más grandes que las células principales ya que miden de 10 a 18 micras de diámetro y su citoplasma es abundante y claro, además de que contiene grandes vacuolas de glucógeno y son encontradas en tejidos hiperplásicos y adenomatosos de las glándulas paratiroideas y cuyo núcleo es hipercrómico y excéntrico.

Como ya se mencionó es posible la transición de los diferentes tipos de células, en el parenquima de las glándulas paratiroideas. Se cree que las células oxífilicas son formas degeneradas de las células princi-

pales y sin capacidad para secretar. Sin embargo parece ser que tanto las células principales como las oxifílicas pueden producir hormona paratiroidea, ya que se han reportado casos de adenomas de células oxifílicas funcionantes.

FISIOLOGÍA:

Hormona paratiroidea y calcitonina.

La hormona paratiroidea, llamada paratohormona (PTH), es secretada por las células principales de las glándulas paratiroides, y su función es la de mantener los niveles de calcio sérico dentro de límites normales, y cuya secreción no depende de factores tróficos o nerviosos sino del nivel de calcio en sangre, ya que cuando el calcio disminuye, aumenta la secreción de PTH y viceversa, siendo esto el mecanismo del control en la homeostasis del calcio.

La PTH no se sintetiza como tal, sino como una prohormona o precursor peptídico más grande, que está formado por 107 aminoácidos y tiene un peso molecular de 12,000, y cuya acción es de un 30 a un 50% de la PTH. Este compuesto se sintetiza en el retículo endoplásmico rugoso, para posteriormente pase al aparato de Golgi, en donde se convierte en PTH, la cual se empaqueta en gránulos para ser secretados en caso de estimulación de las glándulas paratiroides.

La paratohormona se aisló en 1959, por Rasmussen y se sintetizó en 1973, consta de 89 aminoácidos y pesa menos de 10,000, su concentración en sangre se relaciona con los niveles de calcio y magnesio. Su concentración normal en sangre es de .2 a .5 Ug./Ml.

Mecanismo de acción: La PTH estimula la adenil ciclasa de las membranas celulares de los órganos blancos (hueso, riñón e intestino). Esta enzima activa al ATP produciendo AMP cíclico que va actuar sobre la membrana mitocondrial originando una serie de cambios, como respuesta a la PTH, cuya acción es independiente de la presencia de vitamina D.

En hueso la PTH, produce aumento del flujo del calcio, proveniente de las mitocondrias y activa las quinasas proteicas, que junto con el aumento de AMP cíclico inhiben a la adenil ciclasa, estableciéndose así, un sistema de retroalimentación. La PTH induce a las células resorquimiosas del hueso a sufrir divisiones mitóticas, promoviendo la liberación rápida de calcio y fósforo del mineral óseo al líquido extracelular, originando resorción ósea por conversión de osteoblastos a osteoclastos y osteoclastos.

El aumento en la secreción de PTH, origina un aumento de la fosfata sa alcalina, ya que produce destrucción de la parte mineral y colagena ósea por efecto hormonal, secundariamente el aumento de mitosis y osteoclastos que son células osteodestructoras, además de producir cambios en el pH del hueso que produce dilución de la hidroxiapatita, produciéndose resorción ósea con aumento del calcio sérico por efecto total de la hormona PTH sobre el hueso.

La PTH puede tener un efecto directo, sobre la matriz orgánica del hueso, al afectar el metabolismo de los mucopolisacáridos.

En el riñón la PTH, actúa solo en presencia de vitamina D, y lo hace sobre los túbulos proximales, disminuyendo la reabsorción de sodio aumentando su excreción; aumentando la reabsorción de calcio o sea disminuye su excreción, además se cree que en los túbulos distales produce

aumento de la secreción de fósforo. Además hay aumento de reabsorción de glucosa, amonio e hidrogeniones y disminuye la reabsorción de bicarbonato, sodio, cloro, fosfatos y agua, a nivel de los túbulos proximales.

Por todo lo mencionado sobre los efectos de la PTH, en el riñón, se produce fosfaturia, hipofosfatemia, acidosis hiperclorémica y alcalización de la orina. Además también la transformación de 25, Hidroxicolecalciferol en 1,25 Dehidroxicolecalciferol, sustancia que aumenta la captación de calcio por las células, produciéndose secundariamente disminución en la producción de PTH.

En los intestinos la PTH, aumenta la absorción de calcio, sin embargo este efecto es mucho menos importante, comparándose con la acción de la vitamina D en este sitio.

Hay un mecanismo de defensa en caso de aumento, del calcio sérico para tratar de mantener la homeostasis del calcio, que se realiza por acción de la calcitonina, hormona producida en la glándula tiroides por las células parafoliculares (células claras o células C), produciéndose un sistema de retroalimentación ya que al aumentar el calcio en sangre aumenta la producción de calcitonina y viceversa. La acción de esta hormona es la disminuir la resorción ósea, disminuyendo la actividad de los osteoclastos, siendo su efecto muy rápido en minutos, el máximo efecto es en una hora, mientras que el efecto de la PTH posterior a una hora. Su mecanismo de acción es semejante al ya mencionado para la PTH. A la inversa el aumento del fósforo sérico como se revisará posteriormente es originado por efecto de la PTH, ya que aumenta su reabsorción a nivel renal. Esta hormona también es un péptido de 32 aminoácidos, tiene un peso molecular de 3418 y para pruebas diagnósticas y tratamiento clínico,-

La calcitonina se obtiene de salmon, la cual difiere de la humana solo en la posición 14.

En el hueso la calcitonina, inhibe la liberación de componentes minerales de la matriz ósea, disminuye el número y tamaño de los osteoclastos, aumenta la densidad periférica y produce hipertrofia o hiperplasia de los osteoblastos.

En el riñón la calcitonina, aumenta la diuresis, aumentando la excreción de agua, creatinina, fósforo, sodio y potasio y disminuye la actividad tubular, la excreción de magnesio e hidroxiprolina indirectamente.

En tubo digestivo disminuye el transporte de calcio inducido por la vitamina D.

Los estímulos para la secreción de la calcitonina son la hipercalcemia, la hipermagnesemia extrema, el glucagón que estimula el sistema adrenalocortical a nivel de las células β de la glándula suprarrenal, además se menciona a la pentagastrina y parecoxizina como estimuladores de la secreción de calcitonina.

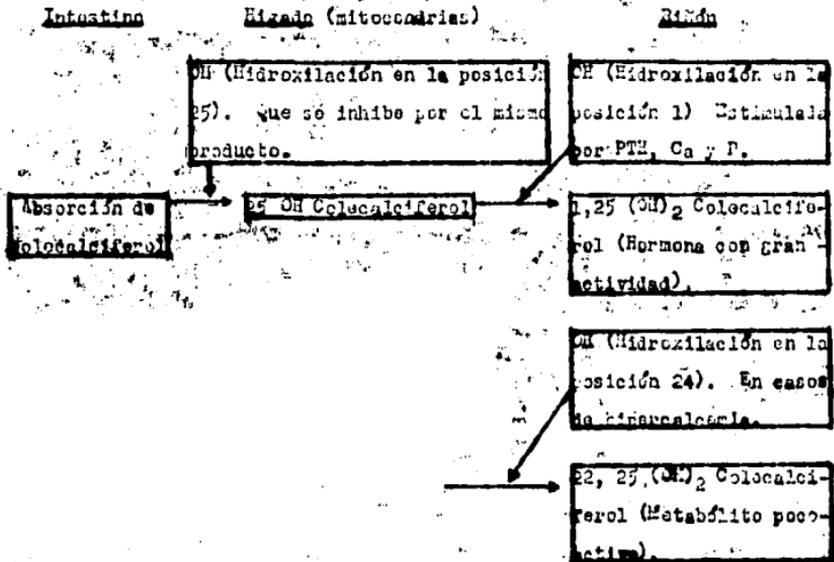
La calcitonina se degrada en forma tisular a nivel del riñón, hígado y hueso en forma humoral en suero y orina.

En resumen podemos decir que la calcitonina en hueso, disminuye la resorción ósea, al disminuir la actividad osteoclastica, aumenta la transformación de osteoblastos a osteoclastos y disminuye la formación de osteoclastos. En riñón favorece las pérdidas de fosfatos, calcio, cloro, magnesio y sodio. Además se menciona que los efectos de la calcitonina son inhibidos por la resorción ósea.

VITAMINA D.

Es importante revisar el metabolismo de la vitamina D, ya que esta favorece la absorción de calcio a nivel intestinal.

Los avances en el conocimiento de los diferentes compuestos de la vitamina D, ha sido notable en los últimos años, lográndose identificar 136 pasos metabólicos y los factores que influyen en el proceso sintético de estos compuestos. En el siguiente cuadro se muestran los principales pasos y los factores que modifican la dirección de las reacciones.



Se considera al 1,25 (OH)₂ colecalciferol, una verdadera hormona ya que actúa en un sitio distante de donde se produce.

Entre las acciones de la vitamina D, estan, un aumento en el transporte de calcio a nivel intestinal, ya que promueve la síntesis de una

proteína transportadora de calcio, que se produce en el epitelio de la mucosa intestinal y que también transporta fosfatos. Además la vitamina D también moviliza calcio del hueso viejo. Se menciona que en casos de falta de vitamina D, no hay mineralización de la proteína del hueso nuevo, produciéndose las patologías conocidas en los niños como raquitismo y en los adultos como osteomalacia. Estos cuadros también se presentan en otros casos de patología por ejemplo, la ingesta y absorción inadecuada de calcio a nivel intestinal, mala exposición a los rayos solares y en casos de insuficiencia renal por falta de transformación de $1,25(OH)_2$ colecalciferol a nivel renal,

Los requerimientos diarios en el adulto son de 10 U, por día y se almacena en el hígado y piel por meses. El calcio se absorbe en el duodeno mientras que la absorción de fósforo se realiza en el yeyuno.

CONTROL HORMONAL DE LA HOMEOSTASIS MINERAL Y ESQUELETICA:

Los sistemas que determinan la homeostasis mineral y esquelética son diferentes, pero tienen un punto de acción común a nivel del esqueleto, siendo las funciones intestinales / renales esenciales para la homeostasis mineral, mientras que para la del esqueleto es necesario un conjunto de mecanismos, que determinan una masa esquelética suficiente para una función adecuada y que se representa, por el remodelamiento constante del hueso haversiano a nivel del endostio.

Según Rasmussen hay una progresión de eventos celulares que determinan la homeostasis esquelética representada por dos etapas:

- a) La activación, que consiste en la transformación de células mesenquimatosas en osteoclastos por lo que existe destrucción ósea.
- b) Modulación, en donde los osteoclastos se transforman en osteoblastos.

tos por lo que existe formación ósea.

Por lo que podemos decir que la resorción ósea y la formación ósea, son fenómenos dependientes y que son los que originan un aumento o una disminución de la poza de osteoclastos y que posteriormente originan un aumento o disminución de la poza osteoblastos, así mismo para el cambio de balance entre la resorción ósea y modulación ósea, es necesario cambios en los intervalos relativos durante los cuales las células permanecen en sus dos diferentes estados funcionales. En el hombre el tiempo entre la activación de un grupo de células mesenquimatosas convertidas en osteoclastos y el cese de la función de los osteoblastos de 2 a 3 meses.

La estimulación de la actividad se realizó por la PTH, la $1,25(OH)_2$ colecalciferol, la hormona de crecimiento y las hormonas tiroideas, mientras que es inhibida por la tirocalcitonina, los estrógenos y los glucocorticoides.

La modulación es activada por el stress mecánico, la calcitonina, los fosfatos, las hormona de crecimiento y los estrógenos, y se inhibe por la PTH y el calcio.

En cuanto al papel de la vitamina D, en la homeostasis esquelética es poco clara, sin embargo entre sus efectos están el aumento de la poza de osteoclastos o osteoblastos, además de activar la resorción ósea en forma directa o indirecta al aumentar la respuesta a la PTH.

Los iones movilizados por esta actividad, son la fuente para iniciar la mineralización osteoide o bien sirven de señal local actuando de modo sinérgico con las señales sistémicas para determinar el sitio de activación celular mesenquimatosas.

METABOLISMO DEL CALCIO:

Entre las funciones del calcio se mencionan las estructurales a nivel del esqueleto y las metabólicas. Entre estas últimas están la irritabilidad neuromuscular, en donde además intervienen también el pH y otros cationes; activa la secreción de glándulas endocrinas y exocrinas como son los casos de la secreción gástrica, secreción de catecolaminas, mecanismo de acción de la ACTH, mecanismo de acción de la vasopresina en túbulos renales y esteroidogénesis. Además el calcio es importante para el funcionamiento de los factores de la coagulación y es un importante cofactor de la actividad celular.

La PTH altera el metabolismo del calcio, ya que activa a los osteoclastos, los cuales excretan enzimas proteolíticas que destruyen al hueso y secundariamente se produce un aumento del flujo de calcio a la sangre y además se menciona que altera los osteoblastos, los que pierden su capacidad de sintetizar matriz ósea proteica, y los convierte en osteoclastos.

En contenido corporal de calcio en el adulto es de 1 a 1.5 Kg., del cual el 99% se encuentra en forma de hidroxapatita en hueso y el resto el 1% está, en los líquidos extracelulares. La ingesta diaria en promedio va de 600 a 1000 Mg. En el plasma la concentración normal es de 8.9 a 10.3 Mg %, el cual está unido a proteínas en el 46% y puede aumentar con un pH alcalino, del resto del calcio sérico el 48% está en forma iónica o sea libre y es controlado por la PTH, y el restante 6% del calcio sérico está en forma de fosfatos, citrato y parte no es identificable. El calcio se absorbe principalmente a nivel del duodeno y la primera porción de yeyuno, lugares en donde se absorbe del 25 al 75% del calcio in-

gerido en la dieta. Entre los factores que aumentan la absorción de calcio a nivel intestinal, se mencionan la hipocalcemia, la PTH, la lactosa en la dieta, el pH ácido en el intestino, la somatotropina, la vitamina D y la hormona de crecimiento. Los factores que disminuyen la absorción intestinal de calcio a nivel intestinal son, el cortisol, los ácidos grasos no absorbibles en la dieta, así como los fosfatos orgánicos e inorgánicos, los oxalatos y el ácido fítico. Otras causas de disminución de absorción intestinal de calcio son una dieta baja en proteínas, deficiencia de vitamina D, absorción intestinal deficiente y en casos de hipoparatiroidismo.

El recambio de la poza metabólica de calcio al día es de 40 a 50 veces. La excreción de calcio del organismo se realiza principalmente, por el riñón y en menor cantidad por la piel. En el último caso es de 30 a 120 Mg. por día y por el riñón son excretados de 100 a 200 Mg. por día, aún con la gran reabsorción renal que existe de calcio, ya que este órgano filtra 10 gramos por día aproximadamente de calcio y la reabsorción se realiza sobre todo en túbulos proximales y menor cantidad en túbulos distales y asas de Henle. Existen factores que aumentan o disminuyen la excreción renal de calcio. Entre los factores que aumentan la excreción renal de calcio están, una diuresis salina, la privación de fosfatos, la acidosis y los glucocorticoides. Entre los factores que disminuyen la excreción de calcio renal, se mencionan la PTH, las tiazidas, la hipocalcemia y la vitamina D a altas dosis.

METABOLISMO DEL FÓSFORO Y MAGNESIO.

Entre las funciones del fósforo están, su participación en el fenómeno de transferencia de energía en el metabolismo intermedio, participa

en la glucolisis, en la formación de nucleótidos fosforilados de adenina, participa en el mantenimiento de la osmolaridad intracelular, forma parte de la membrana celular como fosfolípidos, forma parte de los ácidos -rebonucleicos como polímero de fósforo y además constituye parte de los sistemas de amortiguación en el líquido intersticial, plasma e intracelular.

El contenido corporal de fósforo en promedio en el adulto, es de 500 a 600 gramos siendo el 25% de este localizado en el esqueleto, y el 15% restante intracelular en estado de fosfatos orgánicos e inorgánicos. La ingesta diaria de fósforo en promedio es de 500 a 800 Mg.

En el plasma la concentración de fósforo varía, con el sexo, edad, y estado hormonal, siendo en el adulto de 2,5 Mg/Dl., y en niños, de 4 a 7 Mg.%, en plasma el fósforo está unido a proteínas en el 15%, en forma mono o divalente, en el 50%, y el restante 35%, está en complejos con calcio, sodio y magnesio. La PTH, controla el fósforo en sangre, originando control secundario de fósforo combinado y el inorgánico.

El fósforo se absorbe en el tubo digestivo a nivel del yeyuno donde se absorbe el 70%, del ingerido en la dieta. Hay factores que aumentan la absorción de fósforo a nivel intestinal ejemplo: una dieta baja en calcio, la hormona de crecimiento, la vitamina D, la PTH, y las sustancias ácidas en la dieta. Existen también factores que disminuyen la absorción intestinal de fósforo como, una dieta alta en calcio, el hidróxido de aluminio, la intoxicación por Berilio y la disminución de la absorción de calcio a nivel intestinal.

La excreción de fósforo es principalmente por el riñón y depende de la cantidad filtrada, la cantidad de fósforo en la dieta y la reabsorción y posible secreción tubular de fósforo. Hay factores que aumentan la excreción de fósforo renal, entre los que se mencionan son: exceso de vitamina D, el hiperparatiroidismo, la osteoporosis, la inmovilización, las neoplasias óseas, la acidosis, la sarcoidosis, la enfermedad tubular renal, la infusión de calcio y la disminución de vitamina D. Se mencionan también que existen factores que disminuyen la excreción renal de fósforo por el riñón por ejemplo: la deficiencia de fosfatos en la dieta, insuficiencia renal, el exceso de somatotina, la lactancia, el hipoparatiroidismo, la insuficiencia suprarrenal, las neoplasias óseas metastásicas del hueso, la osteoporosis y el addison.

En el organismo hay aproximadamente 200 milimoles de magnesio, de los cuales el 50% está en el esqueleto. La concentración plasmática de magnesio en el adulto es de 1.66 mEq/litro.

La hormona paratiroidea, disminuye el magnesio, en la sangre, por lo que en el hiperparatiroidismo primario, tenemos hipomagnesemia ya que existe aumento en la reabsorción de magnesio por el riñón y aumento del intercambio celular además de una alteración en la permeabilidad de la membrana mitocondrial al magnesio.

La importancia del magnesio radica en la intervención que tiene en la actividad enzimática por ejemplo: en la enolasa, carboxilasa, oxidasa y algunas peptidasas, además también interviene en la síntesis de proteínas a nivel ribosomal. Su concentración intracelular es igual que la del potasio. La vitamina D favorece su absorción intestinal y el calcio, la disminuye.

RESUMEN DE LAS ACCIONES DE LA PARATHORMONA, CALCITONINA Y VITAMINA D:

La PTH aumenta el calcio y disminuye el fósforo sérico, aumenta el fósforo y la hidroxiprolina y disminuye el calcio en la orina, aumenta el índice de remodelación ósea y resorción ósea, favorece la osteolisis al aumentar los osteoclastos, promueve la conversión de 25 OH colecalciferol a 1,25 (OH) colecalciferol en el riñón activa la adenil ciclase en los tejidos sobre los que actúa inicialmente aumenta la entrada de calcio a la célula, puede alterar el balance ácido-base del organismo, aumenta la absorción intestinal de calcio, estimula la captación de calcio por las células de los túbulos renales a la vez que favorece su salida y favorece la gluconeogénesis.

La calcitonina inhibe la resorción ósea ya que disminuye la actividad de los osteoclastos, aumenta la transformación de osteoclastos a osteoblastos, disminuye la formación de osteoclastos y aumenta la pérdida de fosfatos, calcio, magnesio y sodio por el riñón.

La vitamina D favorece la absorción de calcio y fósforo a nivel intestinal, en cantidades fisiológicas favorece las funciones óseas, pero en cantidades excesivas produce resorción ósea. Los metabolitos de la vitamina D aumenta la reabsorción de calcio y fósforo a nivel de túbulos proximales en el riñón.

HIPOPARATIROIDISMO

DEFINICION:

Enfermedad originada por una secreción insuficiente de PTH y que se caracteriza por contracciones tónicas. Existe hipofunción de las glándulas

las paratiroides, por lo tanto hipocalcemia y clínicamente se manifiesta por irritabilidad neuromuscular y tetania. En realidad el hipoparatiroidismo es un síndrome que se origina por hipofunción de las glándulas paratiroides o sea por insuficiencia de PTH, lo que secundariamente produce hipocalcemia, que clínicamente se manifiesta por irritabilidad neuromuscular y tetania.

HISTORIA:

En 1830 Steinheim, describió la tetania, pero este término fue introducido en 1852, por Covisart, siendo hasta 1906 cuando Erdheim lo relaciona con la extirpación de las glándulas paratiroides y posteriormente Collip descubrió la PTH.

ETIOLOGIA Y PATOGENESIS:

La extirpación accidental de las glándulas paratiroides, durante cirugía de la glándula tiroides, es la causa más frecuente de hipoparatiroidismo. Se menciona que hay una relación directa entre la extensión de la intervención quirúrgica, la experiencia del cirujano y la frecuencia de este tipo de hipoparatiroidismo. Sin embargo la hipocalcemia que se presenta posterior a cirugía de la glándula tiroides puede ser temporal, por edema traumático o bien por alteración de la irrigación transitoria de la glándula paratiroides. Otra causa de hipoparatiroidismo quirúrgico, es el que se presenta al tratar quirúrgicamente un hiperparatiroidismo primaria o sea por cirugía sobre las glándulas paratiroides con extirpación de más tejido paratiroideo que el que es necesario para mantener suparatiroideo al paciente o bien por atrofia del tejido paratiroideo residual. Existen otras causas de hipoparatiroidismo que no se relacionan con procedimientos quirúrgicos, pero estos casos son menos fre -

cuentas por ejemplo: el idiopático, que se reporta en niños y menores de 16 años, pero esta causa es la menos frecuente. Otras causas más raras son la invasión tumoral por metástasis o destrucción por Iodo 131 de las glándulas paratiroides. En la literatura se menciona una insuficiencia de PTH, latente porque se manifiesta solo durante ciertos estados patológicos por ejemplo: durante procesos infecciosos, intoxicaciones, hipovitaminosis D, alcalosis, embarazo, lactancia y deficiente absorción intestinal de calcio. El hipoparatiroidismo del recién nacido se explica por hiperparatiroidismo materno. En el síndrome de DiGeorge hay ausencia congénita de timo y glándulas paratiroides por lo que es otra causa de hipoparatiroidismo.

Al hipoparatiroidismo se le considera una enfermedad autoinmune, por asociarse a enfermedades de este tipo en un gran porcentaje de casos por ejemplo: anemia perniciosa, tiroiditis de Hashimoto y enfermedad de Addison y porque además en el 40% de casos de hipoparatiroidismo se reportan anticuerpos contra la glándula paratiroides.

ANATOMIA PATOLOGICA:

En el hipoparatiroidismo encontramos cambios histológicos en las glándulas paratiroides, tubo digestivo, riñón e hígado.

En las glándulas paratiroides que se extirpan en forma accidental durante cirugía de la glándula tiroides, son reportadas como normales mientras que en caso de hipoparatiroidismo, se reportan con atrofia, isquemia o bien infiltrado inflamatorio. En el tubo digestivo existen casos en que se reportan hemorragias y ulceraciones de la mucosa gástrica y duodenal. En el riñón e hígado ocasionalmente se reporta inflamación

y distrofia.

FISIOPATOLOGÍA:

La hipofunción de las glándulas paratiroides, origina una insuficiencia de PTH, circulante por lo que la actividad osteoclastica a nivel óseo disminuye, así como la resorción ósea, produciendo hipocalcemia que se acentúa por la disminución de la absorción intestinal de calcio a nivel del tubo digestivo así como, la reabsorción de calcio a nivel renal por falta o disminución de la PTH, existiendo un estado de irritabilidad neuromuscular y tetania por falta de calcio a nivel de la placa músculo-nerfiosa. La falta de PTH, origina un aumento de fósforo sérico ya que existe una disminución de la excreción renal.

CLASIFICACION:

El hipoparatiroidismo se puede clasificar por su causa en:

1.- Hipoparatiroidismo quirúrgico.

- a) Cirugía de la glándula tiroides.
- b) Cirugía de las glándulas paratiroides.
- c) Cirugía de cuello.

2.- Hipoparatiroidismo no quirúrgico: Sin antecedentes de cirugía de cuello.

- a) Idiopático: Por ausencia congénita y atrofia de las glándulas paratiroides.
- b) Secundario: Hemorragia, tuberculosis, alcalosis, amiloidosis, sífilis, e infartos a nivel de la glándula paratiroides.
- c) Pseudohipoparatiroidismo.
- d) Pseudopseudohipoparatiroidismo.

CUADRO CLINICO:

Los síntomas y signos del hipoparatiroidismo dependen de la hipocalcemia y su efecto sobre la irritabilidad neuromuscular, por lo que el cuadro clínico va desde la torpeza mental, ansiedad y depresión hasta la psicosis franca, pudiendo presentarse este cuadro clínico en forma aguda o crónica según la causa.

Tetania: son espasmos carpopedales espontáneos o inducidos o bien hasta convulsiones, las cuales son más frecuentes entre más joven es el paciente y con frecuencia son indistinguibles de las epilepsias idiopáticas. En caso de hipoparatiroidismo quirúrgico, se presenta al extirpar una o todas las glándulas paratiroides, en las primeras 24 hrs. y solo rara vez después. En el hipoparatiroidismo idiopático, la tetania se presenta en forma crónica con exageraciones en primavera y otoño, existiendo en estos casos pródomos que consisten en enfriamiento, entumecimiento, hormigueo, sensaciones de espasmos y posteriormente se presentan contracciones tónicas, dolorosas y que afectan a grupos musculares simétricos y son de carácter selectivo, presentándose con más frecuencia en los músculos de las extremidades superiores, inferiores y en los músculos flexores de la cara. Los espasmos de los músculos faciales producen la risa sardónica. La contracción de los músculos de las extremidades superiores producen una posición característica de la mano, "Mano de comadrona" donde los dedos están juntos, con ligera aducción hacia la palma, el primer dedo está contraído y la mano flexionada en la articulación radiocarpiana. El espasmo de los músculos de las extremidades inferiores producen extensión del muslo y la pierna, con pies rotados hacia adentro y dedos flexionados. El espasmo de los músculos del dorso, producen encorvariento del tronco hacia atrás produciéndose la posición característica de epistótonos.

En los niños son frecuentes los espasmos de los músculos laríngeos produciéndose un laringo espasmo, que si se prolonga produce asfixia con evolución letal. La frecuencia de los accesos de las contracciones dura de varios minutos hasta algunas horas y tienen una frecuencia de una o dos veces por semana, con duración de no más de algunos minutos en los casos leves de la enfermedad, donde las contracciones tónicas son limitadas y más frecuentes en manos, pero en los casos graves de la enfermedad los accesos son más frecuentes, siendo hasta varias veces al día y se prolongan por horas y se desencadenan con facilidad por estímulos externos. En caso de hipoparatiroidismo latente, las contracciones aparecen por influencia de diferentes factores, los cuales ya fueron mencionados y en estos casos el nivel sérico de calcio puede ser normal.

Otro síntoma que se puede encontrar en el hipoparatiroidismo es el broncoespasmo, disfagia, piloroespasmo, diarrea, diplopía, blefoespasmo, síntomas sugestivos de enfermedad de Parkinson, defectos en la acomodación visual, cambios en la agudeza visual, piel seca, aspera y escamosa en los casos crónicos, alopecia sonal, caída de cejas, uñas frágiles, pelo opaco y quebradizo, glositis atrófica, estrias transversales en los dientes, trismus por espasmos de los músculos masticadores que producen compresión de la mandíbula, en niños hay retraso del crecimiento óseo, retardo en la cicatrización e hiperreflexia. Podemos encontrar hipertensión intracraneal que si coincide con papiledema se puede confundir con tumores craneales. Así mismo los defectos en el desarrollo dental, con hipoplasia y dientes deformados, tienen más susceptibilidad para desarrollar caries y retraso en la erupción dental. A nivel cardíaco encontramos taquicardia y alteraciones del ritmo, con prolongación del espacio Q-T en el electrocardiograma.

En el tracto gastrointestinal existe aumento de la función motora y secretora, piloroespasmo, diarrea, aumento en la secreción y acidez gástrica y a veces úlcera péptica. Por aumento de la excitabilidad nerviosa existe taquicardia, diaforesis y tendencia a las reacciones vasomotoras.

Signo de Trousseau, es la inducción de la mano de comadrona, al insuflar el mango del esfigmomanometro por arriba de la presión arterial - en el brazo o sea hasta que desaparesca el pulso arterial y antes de tres minutos aparecerán las contracciones musculares, pero hay otros casos en que este signo es positivo sin que exista hipocalcemia por ejemplo: hipomagnesemia y alcalosis, casos en donde existe irritabilidad neuromuscular aumentada.

El signo de Chvotek que consiste en la aparición espasmos musculares, en los músculos faciales al percutir con un golpe ligero sobre el nervio facial por delante de la oreja (trago), que es el lugar de la emergencia de dicho nervio. Este signo es positivo en el 10% de la población general y en otros casos de irritabilidad neuromuscular aumentada, por lo que es importante buscarlo en forma preoperatoria para no atribuirlo a hipocalcemia postoperatoria. Según la intensidad de la respuesta hay tres grados del signo de Chvotek:

- I.- Contracción de los músculos de toda la zona inervada por el nervio facial.
- II.- Solo contracción de los músculos de la ala nasal y comu-
ra bucal.
- III.- Solo contracción del músculo depresor del ángulo de la boca.

Signo de Erb: es la inducción de una respuesta motora por medio de-

una corriente catódica de menos de 6 miliamperios, aplicados a los músculos de miembros superiores o inferiores, produce contracción muscular.

El signo de Schlessenger: se encuentra flexionado en forma pasiva y brusca la articulación coxofemoral de la pierna del paciente extendida, se produce extensión de la articulación de la rodilla en tetania latente y se produce contracción, tetania de los músculos extensores del muslo y separación brusca del pie.

En el hipoparatiroidismo podemos encontrar además calcificaciones de los tejidos blandos (Conjuntiva y esclerótica), calcificaciones punteadas en los ganglios basales y corteza cerebral así como cataratas - por depósito de calcio que aparece a los 6 meses siguientes al acceso de tetania.

DIAGNOSTICO:

El diagnóstico del hipoparatiroidismo se realiza por: La historia clínica, en donde es importante los antecedentes de cirugía de cuello, cuadro clínico de tetania y ya con la sospecha clínica, se buscan en forma intencionada los signos de Trousseau, Chvotek, Erb y si es posible el de Schlessen, posteriormente podemos confirmar el diagnóstico con el laboratorio encontrando calcio sérico disminuido, fósforo sérico elevado, calcio y fósforo urinarios bajos, además podemos determinar los niveles de PTH, por radioinmunoensayo, la cual puede estar disminuida o estar ausente.

Radiológicamente los más común es encontrar osteoesclerosis y huesos densos, así como calcificaciones en los ganglios basales y corteza cerebral. En el electrocardiograma solo espacio Q-T prolongado como dato de hipocalcemia.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

El diagnostico diferencial de la tetania por hipocalcemia secundaria a hipoparatiroidismo, se debe realizar con otras patologias que cursen con hipocalcemia o bien aumento de la irritabilidad neuromuscular entre las cuales hay que mencionar la tetania por alcalosis, que puede ser por vómito o hiperventilación ejemplos por patologia gastrointestinal y por historia respectivamente. La tetania que se presenta en la mujer gravida o bien en etapa de lactancia, casos en que existe un balance negativo de calcio. La tetania nefrótica por insuficiencia renal crónica. La tetania por alteración en el sistema nervioso central por ejemplo: infecciones, intoxicaciones, traumatismos craneoencefálicos y tumores cerebrales. La tetania por enfermedades de la glándula tiroidea. Tetania por hipoglucemia. Es importante diferenciar las convulsiones por epilepsia idiopática, en donde existe pérdida del conocimiento, mordedura de lengua y relajación de esfínteres con expulsión espontánea de orina y heces fecales.

PRONOSTICO:

El pronóstico del hipoparatiroidismo es por lo general favorable, ya que con tratamiento adecuado de la hipocalcemia puede controlarse. En casos de hipoparatiroidismo quirúrgico la mayoría de las veces es temporal, pero es importante descartar los casos permanentes. La corrección de la hipocalcemia evita los espasmos musculares, convulsiones, cataratas y trastornos mentales. En los casos de broncoespasmo el pronóstico es grave y se puede presentar la muerte por asfixia. En los casos de hipocalcemia leve no existe incapacidad, en los casos moderados hay incapacidad mínima, pero en los casos graves hay incapacidad total.

PROFILAXIS:

Se puede evitar el hipoparatiroidismo, al aumentar el cuidado, al realizar cirugía en la región del cuello, con identificación de las glándulas paratiroides para no dañarlas y se recomienda tratamiento con I - 131, en casos de bocio tóxico recidivante, ya que las reintervenciones - en del cuello es más probable el daño de las glándulas paratiroides, con extirpación de una o más de ellas, además la discección de los tejidos fibroticos se acompaña de mayor desvascularización de las glándulas paratiroides.

TRATAMIENTO:

La hipocalcemia aguda se trata con calcio IV, ya sea como gluconato o cloruro de calcio al 10% en forma lenta se aplican de 10 a 50 Ml. hasta que se suprime el acceso de los músculos o sea la tetania, además se puede asociar sedantes y espasmolíticos (bromuro, luminal, hidrato de cloral vía oral o por enema y papaverina), así como vitamina D de 50,000 a 100,000 UI. y posteriormente controlada la tetania, se administra gluconato de calcio al .3% en 500 ó 1500 Ml. de solución fisiológica para - 12 ó 24 horas, según la evolución clínica y la determinación de calcio sérico de control. Se menciona que la tetania se puede controlar con grandes dosis de vitamina D ejemplo: 200,000 a 400,000 UI. al día y posteriormente se disminuye la dosis hasta 25,000 ó 50,000 UI. al día, como dosis de sosten.

Una vez controlada la hipocalcemia aguda o sea la tetania o bien entre los accesos se administra calcio oral en forma de sales por ejemplo: cloruros, lactatos y bromolactato. Este último fuera de uso por su alta

frecuencia de irritación gastrointestinal que produce y por producir de presión. Las sales mencionadas se administran dos horas antes de los alimentos y se puede combinar con gel de aluminio 20 minutos antes de los alimentos, el cual disminuye el fósforo sérico y aumenta la absorción intestinal de calcio. El lactato se administra en polvo ya que las tabletas con frecuencia no se disuelven bien y por lo tanto no se absorben; la dosis varía de 5 a 15 gramos por día en tomas divididas. Esta sal puede originar diarrea por aumento osmótico luminal. Las sales de calcio en forma de gluconato se toleran bien pero se necesitan dosis más elevadas.

La vitamina D, se usa en casos de hipocalcemia persistente cuando se tiene la seguridad, de que no existe tejido residual, en casos de insuficiencia renal y si el tratamiento con calcio oral resulta insuficiente. Se inicia con dosis de saturación, que es de 250,000 UI. y después se disminuye la dosis en forma progresiva hasta encontrar la dosis de sosten que varía de 25,000 a 75,000 UI. por día. En estos casos es importante determinar el calcio sérico y urinario (prueba de Sulkowitch). Entre los preparados de vitamina D, contamos con Ergocalciferol (vitamina D₂) y el Dihidrotaquisterol (vitamina D₃), siendo este último compuesto más efectivo, se presenta en solución oleosa y la dosis es de 1 a 10 Mg. al día, además es menos tóxica ya que se elimina rápido del organismo. Ambos compuestos de la vitamina D, no son puros; ya que se encuentran combinados con grandes concentraciones de vitamina A, vitamina que con frecuencia produce intoxicación al usar estos compuestos.

En la regulación de la dosis de vitamina D y calcio oral es importante ya que un tratamiento excesivo, produce hipercalcemia, con nefrocalcinosis y/o nefrolitiasis así como uremia. Estas complicaciones son más fre -

cuentas si existe hiperfosfatemia persistente por lo que es importante disminuir el fósforo sérico limitando su ingesta. Entre los alimentos ricos en fósforo están la leche y sus derivados, la yema de huevo y el coliflor y los geles de hidróxido de aluminio disminuye la absorción de fósforo a nivel intestinal.

El tratamiento subóptimo del hipoparatiroidismo se manifiesta por persistencia del cuadro clínico y las complicaciones crónicas, las cuales pueden ocurrir aun con control adecuado de la hipocalcemia.

El tratamiento con tiazidas (Clortalidona), dieta con restricción de sodio (8-15 Gr. de lactato al día) y sin vitamina D, disminuye la hipercalcemia y por lo tanto los riesgos de nefrocalcinosis y nefrolitiasis, además como ya se mencionó en nuestro país no existen compuestos puros de vitamina D.

La PTH se puede administrar en casos de accesos de tetania por vía subcutánea o intramuscular de 40 a 100 UI. su efecto aparece a las 4 ó 6 horas posteriores a su administración y su efecto dura de 20 a 24 horas siendo su efecto máximo a las 18 horas. Existen factores que limitan su uso entre los cuales se mencionan la reacción anafiláctica, aparición de resistencia porque durante su utilización aparecen anticuerpos, adquisición difícil y costo alto.

Se menciona que la dieta del hipoparatiroideo debe ser rica en calcio y pobre en fósforo, sin carne porque aumenta la tetania y se aconseja entre las medidas, radiaciones ultravioletas o baños solares breves para aumentar la biosíntesis de vitamina D, en el hipoparatiroidismo crónico.

LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES
SEUDOHIPOPARATIROIDISMO

33

DEFINICIÓN:

Es un estado clínico de hipoparatiroidismo pero con secreción normal de PTH y se debe a un trastorno genético de los tejidos receptores, donde no existe una respuesta normal a la administración de PTH, como en el hipoparatiroidismo, en donde la hipocalcemia corrige al igual que la hiperfosfatemia con la administración de PTH. Esta patología se transmite en forma dominante ligada al cromosoma sexual X, en donde además existen alteraciones en las facies características y alteraciones en el crecimiento. Existen 100 casos reportados en la literatura de esta patología.

ETIOLOGIA GENÉTICA:

Como ya se mencionó existe una alteración de los tejidos receptores a la PTH, a nivel del riñón, por lo que se consideró una endocrinopatía e inicialmente se pensó que se trataba de una alteración en la secreción de PTH, al producirse una hormona metabólicamente inactiva, pero también una enfermedad inmunológica ya que se ha encontrado un aumento de anticuerpos contra la PTH y también alguna vez se llegó a pensar que se trataba de un estado de hipersecreción de calcitonina. Normalmente una de las acciones sobre el riñón de la PTH es el aumento en la producción de 1,25 DHP cíclico, se vio que en esta patología esto no ocurrió y se llegó a la conclusión que se trataba de un trastorno en la transmisión genética de un complejo defectuoso deficiente receptor-adeniliciclasa en el riñón, ya que en la hipocalcemia normalmente hay aumento de la secreción de PTH como se producía en estos pacientes, se vio que la hipocalcemia disminuía la secreción de PTH siendo estos la respuesta de las glándulas paratiroides por

males y que el problema existía en los tejidos periféricos receptores a la PTH. Actualmente se sabe que se trata de un problema genético, explicado por un mecanismo de herencia ligada al sexo en el cromosoma X, siendo esta enfermedad más frecuente en la mujer 2:1 y la característica de estatura corta de estos pacientes es por la presencia de un cromosoma X-anormal ya que para que exista una estatura normal se necesita un solo cromosoma sexual.

Existen además dos tipos de pseudohipoparatiroidismo:

El tipo I, en donde existe una respuesta normal a la administración de PTH de la secreción de $3,5$ AMP cíclico pero no aumenta el calcio urinario ni se normaliza la hipocalcemia existente.

El tipo II en donde hay una respuesta anormal en la producción de $3,5$ cíclico a la administración de PTH.

La respuesta renal a la administración de PTH puede estar alterada por los niveles de magnesio en sangre ejemplo: en hipomagnesemia la respuesta es leve y solo en casos de normomagnesemia se realiza la diferenciación de los diferentes casos de insensibilidad a la PTH. La respuesta alterada es solo a nivel renal, mientras que en hueso e intestino la respuesta es normal, pero son frecuentes los casos de osteoporosis. En caso de embarazo o etapa de crecimiento rápido aumentan las manifestaciones del pseudohipoparatiroidismo.

ANATOMÍA PATOLÓGICA:

Las glándulas paratiroides están normales, bien hipoplásicas. Los huesos del carpo y metatarso están acortados, existen calcificaciones -

metastásicas, sobre todo de los ganglios basales. Puede existir además - engrosamiento de la bóveda del cráneo, esmalte defectuoso de dientes, a - plasia dental, coxa vara, coxa valga y curvatura de los huesos largos, así mismo son frecuentes la cataratas.

FISIOLOGIA Y QUIMICA:

Existe hipocalcemia e hipermagnesemia así como hipocalsuria, pero - con liberación de PTH biologicamente activa y control de esta hormona normal en las glándulas paratiroides, siendo los tejidos periféricos receptores de la hormona los que no responden bien. Pueden coexistir otras endocronopatías por ejemplo: el hipotiroidismo, la diabetes sacarina, la dis - génesis gonadal o bien asociarse a pseudoparatiroidismo.

CUADRO CLINICO:

El cuadro clínico del pseudoparatiroidismo es el mismo que para - el hipoparatiroidismo, más alteraciones peculiares en la fisionomía y en el crecimiento, como son retraso mental, estatura baja, obesidad tosca y - cara redonda. Las manos y los pies son cortos en el 75% de casos por a - cortamiento de los metacarpianos y metatarsianos sobre todos los cuartos - y quintos. Con menos frecuencia se encuentra acortamiento de las falan - ges, con epífisis redondas o bien branquidactilia uniforme. La bóveda - craneana esta engrosada en más de un tercio de casos. La dentición esta - retrazada, el esmalte defectuoso o bien aplasia dental completa. Los huesos los encontramos anormalmente densos o transparentes, osteoporóticos, - con excostosis, coxa vara, coxa valga, curvatura de cúbito, radio y perone - y además pérdida de la estructura tubular de los huesos largos. Encontra - mos calcificaciones sobre todo en los ganglios basales y el núcleo denta -

do, así como verdaderas osificaciones y calcificaciones de piel, tejido subcutáneo y tejido conectivo profundo, las cataratas son frecuentes, así como las escleróticas azules.

DIAGNOSTICO:

El cuadro clínico y los cambios estructurales característicos nos hacen sospechar de la patología y luego el laboratorio la confirma; sobre todo la medición de la respuesta renal a la administración de PTH, ya que en una persona normal el $3,5$ AMP cíclico aumenta, después de administrar 200 U IV a más de 15 micromoles, en 15 a 45 minutos y en caso de pseudohipoparatiroidismo tipo II este no sucede y además no se normaliza la hipocalcemia, no aumenta la excreción urinaria de fósforo y si se administra calcio como tratamiento de la hipocalcemia hay disminución de la producción de PTH, si se realizó la determinación de esta hormona por radioinmunoensayo ya que en estos casos esta aumentada.

En el laboratorio encontramos; calcio bajo y fósforo aumentado y fosfatasa alcalina normal y solo ocasionalmente aumentada en sangre, mientras que en orina esta disminuidos el calcio y el fósforo. La determinación de PTH en sangre por radioinmunoensayo estará elevada, la cual disminuye después de administrar calcio para normalizar la hipocalcemia.

TRATAMIENTO:

El tratamiento del pseudohipoparatiroidismo es el mismo que para el hipoparatiroidismo. La hipocalcemia es más fácil de controlar, sin embargo hay casos que solo se logran controlar con altas dosis de vitamina D.

SEUDOSEUDOHIPOPARATIROIDISMO

Se trata de un estado patológico, en donde hay hallazgos somáticos.

de pseudohipoparatiroidismo, pero sin los datos de laboratorio de hipoparatiroidismo, ya que el calcio sérico esta normal. Al parecer se trata de una variedad de pseudohipoparatiroidismo ya que se ha encontrada en familiar con esta última patología y es transmitida en una u otra forma. Sobre todo en la mujer, puede reflejar un mosaicismo genético, con un grado relativamente mayor de inactividad del cromosoma sexual X anormal. Esta patología es menos frecuente que el pseudohipoparatiroidismo, siendo hasta la fecha menos de 100 casos los reportados en la literatura.

HIPERPARATIROIDISMO

DEFINICION:

Es un trastorno generalizado del metabolismo del calcio, condicionado por la producción excesiva y autónoma de PTH, la cual es mal regulada y que se caracteriza por alteraciones sobre todo en huesos y riñones, existiendo hipercalcemia por efecto excesivo de la PTH sobre las estructuras ya mencionadas.

CLASIFICACION:

El hiperparatiroidismo se puede clasificar por el tiempo de evolución en aguda y crónica, pero la clasificación más utilizada es según la localización de patología que origina la producción excesiva de la PTH, o sea la hiperfunción de las glándulas paratiroides:

a) Hiperparatiroidismo primario: Es cuando la patología se localiza a nivel de las glándulas paratiroides y según el organo más afectado se divide en formas:

- 1.- En forma de visceropatía en donde predomina la afección en el parénquima renal, tracto gastrointestinal y en las esferas neu-

rológicas y Psíquicas.

- 2.- La forma ósea, conocida como osteítis fibroquística en donde predomina la afección ósea.
- 3.- La forma mixta en donde hay alteraciones viscerales y óseas.

b) **Hiperparatiroidismo secundario:** Es cuando la hiperfunción glandular es originada como un mecanismo de compensación, por otro estado patológico que produce hipocalcemia por ejemplo: deficiencia de vitamina D, - raquitismo, mala absorción intestinal de calcio, insuficiencia renal crónica, mieloma múltiple, osteomalacia, enfermedad de Paget y metástasis óseas múltiples de tumores malignos. Según la localización de la patología existen dos tipos de hiperparatiroidismo secundario:

- 1.- La forma renal, llamada raquitismo renal o tubulopatía.
- 2.- La forma intestinal, cuando el problema está en el intestino.

c) **Hiperparatiroidismo terciario:** Se trata de un estado en donde se perpetúa la hiperfunción glandular, situación más frecuente en compensaciones prolongadas en donde una vez resultó el problema que produce la hipocalcemia y secundariamente la hiperfunción de la glándula paratiroides, - las glándulas continúan hiperfuncionando.

Existen otros casos en donde los efectos excesivos de la PTH están presentes, sin que exista un verdadero aumento de la hormona por ejemplo: en los síndromes paraneoplásicos o sea por tumores tanto pulmonares como renales productores de una sustancia con efectos parecidos a la PTH.

También existe un tipo de hiperparatiroidismo familiar que se hereda en forma genética al parecer autosómica dominante.

HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO

DEFINICION:

Patología conocida con el nombre de enfermedad de Reckinghamen, por ser esta persona quien la descubre en 1891 y que actualmente se la conoce como osteodistrofia fibrosa generalizada y cuya causa es demostrada por Rusakov en 1924, la cual es tumores en las glándulas paratiroides.

ETIOLOGIA:

Las causas más frecuentes de hiperparatiroidismo primario, que son las alteraciones de las glándulas paratiroides, que producen hipersecreción de las mismas, entre las que se mencionan:

a) Adenoma paratiroideo: es la causa más frecuente de hiperparatiroidismo primario, originando el 84% de todas las causas, siendo el 95% de casos solitario y el 5% múltiple, su peso es variable pero lo más frecuente es de 1 a 5 Gr. existiendo reportes hasta de 50 Gr., hay relación directa entre el tamaño del adenoma y los síntomas, así mismo los hay con crecimiento rápido en donde el aumento de calcio sérico es más importante y las alteraciones óseas son más marcadas y los de crecimiento lento en donde la hipercalcemia no es tan importante y hay predominio de las lesiones renales. Con frecuencia es difícil diferenciar un adenoma de una hiperplasia, sobre todo si el adenoma no tiene cápsula. Los adenomas se ven como un grupo de células compactas, pero sin grasa, sin embargo esta puede estar presente y puede confundirse con tejido paratiroideo normal. La hiperplasia también se puede confundir con un adenoma. Los adenomas son más frecuentes entre los 35 y 65 años, más frecuentes en mujeres que hombres, sobre todo en postmenopáusicas, siendo más frecuente a espesas de las células principales, menos frecuentes de las células claras y muy-

rara vez se reportan de células oxifílicas y las glándulas inferiores son con más frecuencia afectadas que las superiores.

b) Hiperplasia paratiroidea: es la segunda causa más frecuente de hiperparatiroidismo primario, originando el 14% de todos los casos, las células principales son las más afectadas y solo rara vez las células claras, cuando es a espensas de las células principales es difícil diferenciarlas de los adenomas, sin embargo macroscópicamente todas las glándulas están afectadas en la hiperplasia, son de color oscuro, de superficie irregular y con muchos pseudopodos, datos que nos orientan a la probable causa y el reporte de patología es de células normales pero más abundantes.

c) Carcinoma paratiroideo: es una causa rara de hiperparatiroidismo primario, originando solo el 2% de todos los casos, histológicamente se reportan mitosis abundantes y otros datos de malignidad. En el 50% de casos existe una masa palpable en cuello y macroscópicamente hay un crecimiento duro, rodeado de tejido fibroso, duro y de color blanco.

FRECUENCIA:

El hiperparatiroidismo primario es más frecuente entre los 20 y los 50 años, afecta 2 veces más a las mujeres que a los hombres, tiene una frecuencia general que varía de .5 a 2 por 10,000 habitantes con un promedio de un caso por 1,000 habitantes.

PATOGENESIS:

En el hueso el aumento en la producción de PTH por hiperactividad de las glándulas paratiroides, tienen una influencia directa al aumentar

la resorción ósea, al producir un aumento en la actividad de los osteoclastos, que secretan ácido cítrico, produciendo un estado de acidosis que favorece la migración de calcio y fósforo del hueso a la sangre por lo que hay hipercalcemia y disminuye el porcentaje de calcio en hueso, lo que produce una reorganización quística y sustitución del tejido óseo por tejido fibrótico, originando reblandecimiento óseo, curvaturas y fracturas de huesos por descalcificación ósea, estado patológico conocido como raquitismo en los niños y como osteomalacia en los adultos. Las lesiones avanzadas en los huesos producen osteoporosis, que es la reabsorción de la matriz ósea orgánica. Estas alteraciones óseas se manifiestan primero en la superficie marginal de las travéculas de los huesos esponjosos y en las paredes de los canales de Havers y como ya se mencionó el tejido óseo se sustituye por tejido fibrótico cicatrizal, que sufre hemorragia focal, se originan coloraciones pardas que se conocen como tumores pardos. En estas zonas pueden aparecer numerosas células gigantes tipo osteoclastos, pequeñas travéculas óseas neoformadas y extensas áreas de necrosis, por lo que se producen cavidades que se conocen como quistes. El cuadro florido de todas las alteraciones óseas ya mencionadas, es lo que se conoce como osteitis fibroquística o enfermedad de Von Recklenhausen. Alteraciones que deforman al hueso y las fracturas espontáneas son frecuentes por la fragilidad ósea. Hay alteraciones óseas tempranas graves sobre todo en las falanges medias de las manos, con reabsorción ósea subperióstica característica, la cual es visible con facilidad a los rayos X. Con frecuencia la primera manifestación de la enfermedad es una alteración en huesos por ejemplo engrosamiento seudotumoral de una de las ramas mandibulares, lo que se conoce como granuloma central reparativo de células gigantes.

En el riñón la hipersecreción de PTH inhibe en forma directa la reabsorción de fósforo a nivel de túbulos renales, por lo que existe aumento de la excreción de fósforo renal (Hiperfosfatemia) y disminuye la concentración de fósforo en sangre (Hipofosfatemia) que es lo que origina un aumento de la salida de fósforo del hueso como un mecanismo compensator. - Otro efecto a nivel renal de la hiperproducción de PTH es la inhibición de la excreción de calcio por la orina (Hipocalcemia) por un aumento en la reabsorción renal de calcio, lo que aumenta la hipercalcemia, que termina por superar esta capacidad de reabsorción renal de calcio, presentándose hipercalcemia secundaria a una hipercalcemia importante y esta situación inhibe a la hormona antidiurética a nivel de túbulos renales, lo que clínicamente explica la poliuria y la polidipsia. El aumento del calcio en sangre y orina en forma secundaria, es la causa directa de la nefrocalculosis renoureteral que se ve hasta en el 65% de casos de esta patología y la nefrocalcinosis, esta última es la complicación más grave del riñón, se mencionan además otras estructuras con calcificaciones como son páncreas, vasos sanguíneos, corazón, pulmones, estómago y las paredes intestinales. La calcinosis renal puede ser por metástasis por aumento de los productos de los iones, calcio y fósforo o bien, tratarse de una distrofia ya que se ha visto que las lesiones del músculo liso gastrointestinal y a nivel cardíaco la necrosis precede al depósito de calcio por lo que se dice que se trata de una distrofia, por efecto tóxico de la PTH. La calcinosis renal, es una complicación grave del hiperparatiroidismo y se produce, por el depósito de calcio a nivel de la membrana basal de los túbulos, el epitelio tubular y el tejido intersticial lo cual secundariamente produce cambios a nivel glomerular y vasos por lo que evoluciona hacia la insuficiencia renal. La nefrocalculosis renal se presenta en el 57% de hiperparatiroidismo por lo general es bilateral y evoluciona con hidr

nefrosis y pielonefritis crónica y la nefrocalculosis puede ser la primera manifestación de la enfermedad en el 5 a 10 % de casos, esta alteración renal es la que en un alto porcentaje nos lleva al diagnóstico.

La hipercalcemia secundaria el aumento de PTH y sus efectos a nivel renal y óseo, produce disminución de la excitabilidad neuromuscular por lo que hay hipotónia muscular.

A nivel del tracto digestivo, el aumento de la PTH produce aumento de la absorción intestinal de calcio, lo que favorece la hipercalcemia ya existente por el mismo efecto de la PTH sobre el riñón y los huesos y esta hipercalcemia produce una disminución en la transmisión del estímulo aferente a nivel de los ganglios simpáticos, con disminución de la carga aferente por lo que existe atonía gastrointestinal y que clínicamente se manifiesta por, constipación, náuseas, vómitos y dispépsias. Además se menciona que las úlceras duodenales y la pancreatitis, son más frecuentes en pacientes con hiperparatiroidismo que sin patología.

ANATOMÍA PATOLÓGICA:

En las glándulas paratiroides los hallazgos patológicos, dependen de la causa del hiperparatiroidismo, siendo los más frecuentes los adenomas paratiroides ya sea solitarios o múltiples, después se reportan con menos frecuencia la hiperplasia y aún más rara vez el carcinoma de las glándulas paratiroides.

Los adenomas se localizan más frecuentemente en las glándulas inferiores que en las superiores, sobre todo en la izquierda, macroscópicamente son de color rosado amarillento o quindo, al estudio histológico predominan las células principales, pero hay casos en que predominan las

células claras y ocasionalmente se reporta un predominio de las células oxifílicas. Pueden existir en los adenomas, hemorragias, quistes, calcificaciones y depósitos de colesterolina. Los adenomas tienen poco estroma lípido y están rodeados de tejido paratiroideo normal lo más frecuentemente.

La hiperplasia de las glándulas paratiroides, es a expensas de las células claras lo más frecuente, pero también se reporta hiperplasia de las células principales. Cuando las células claras son las hiperplásicas las cuatro glándulas están aumentadas de volumen y tienen un color oscuro, la superficie es irregular y tienen pseudopodos, con un aspecto quístico al corte. En la hiperplasia de las células principales, el color de las glándulas es pardo, rojizo, omulares y al corte, presentan tabiques fibrosos de la sustancia glandular, al microscopio, predominan las células principales, pero existen nidos de células claras y de células oxifílicas.

El carcinoma de las glándulas paratiroides, tiene una consistencia dura, están rodeadas de tejido fibroso denso y blanco y al microscopio, hay mitosis aumentadas y otras alteraciones características de neoplasias.

En el hueso hay osteoporosis difusa y quistes llenos de pigmento pardo, por lo que reciben el nombre de tumores pardos, tumores de células gigantes o bien tumores epuloides. Existe además adelgazamiento de la capa cortical y dilatación de la cavidad medular, presencia de fracturas patológicas y deformidades estáticas de los huesos. Los huesos se cortan con facilidad e histológicamente se reporta resorción del tejido óseo y fibrosis de la médula ósea.

En los riñones y las vías urinarias, se forman cálculos, lo más frecuente de oxalato de calcio. La nefrocalcinosis, que es el depósito de calcio en el parenquima renal, es menos frecuente, que la nefrocalculosis, así mismo se menciona que las sales de calcio se pueden depositar en el corazón, pulmones tracto gastrointestinal y otros órganos internos.

A nivel del músculo hay atrofia neuropática y no miopática de las fibras musculares tipo II, las cuales tienen relación directa, con la gravedad de la debilidad muscular; esta lesión es por desnervación por alteraciones metabólicas en el nervio probablemente.

Como ya mencioné la pancreatitis aguda y crónica, puede ser una complicación del hiperparatiroidismo, ya que se ha visto que en el 50% de casos de hiperparatiroidismo avanzado, existen calcificaciones en el páncreas y estas pueden ser secundarias a una hipercalcemia crónica.

CUADRO CLINICO:

La enfermedad tiene una evolución insidiosa, por lo que tiene una evolución crónica, pero puede sufrir agudizaciones, teniendo pacientes asintomáticos y sintomáticos. En los pacientes asintomáticos el diagnóstico se sospecha al encontrar hipercalcemia al realizar exámenes de rutina y en los sintomáticos por el cuadro clínico. Entre las primeras manifestaciones clínicas están una gran debilidad, poliuria, polidipsia, disminución de peso, dolor óseo sobre todo en los pies, adinamia, caída de dientes prácticamente sanos, fracturas espontáneas, recurrentes y poco dolorosas y con curación lenta, anorexia, náuseas, vómito sin relación con la ingesta de alimentos, constipación o bien diarrea, depresión mental, sueño, hipotónia muscular, cálculos renales que se ven hasta en el 65% de ca

tos y que por lo general son bilaterales y recidivantes, asociados a infecciones de vías urinarias como cistitis, pielitis, pielonefritis, hidronefrosis y urosépsis. La nefrocalculosis es un dato importante ya que se dice que del 6 al 15% de todos los cuadros de nefrocalculosis son por hiperparatiroidismo. La nefrocalcinosis que es menos frecuente que la nefrocalculosis, tiene una frecuencia del 5 al 10% de todos los casos de hiperparatiroidismo y se acompaña de degeneración del parenquima, azotemia y uremia secundaria. Hay síntomas por alteración en el sistema nervioso central como dolor, parestesias, trastorno en la función de los órganos pélvicos por compresión radicular o médula espinal. Hay alteraciones psiquiátricas como estados depresivos, celos, fobias, debilidad de la memoria y rara vez excitación. Se reportan otras alteraciones como, trastornos en los movimientos de la lengua, atrofia lingual, marcha atáxica, ronquera, disfagia, aumento de los reflejos osteotendinosos, inestabilidad emocional, anosmia, trastornos de la sensibilidad al olor y vibraciones.

Cuando hay una agudización de la cronicidad de la enfermedad, se presenta aumento brusco de la temperatura, náuseas y vómito incontrolable, anorexia, dolores abdominales tipo espástico, constipación, debilidad muscular, somnolencia, sueño, confusión, disminución de peso. Este cuadro clínico se presenta, cuando los niveles de calcio sérico están entre, 16 y 20 Mg. % y evolucionan con hipocalcemia, oliguria, colapso y coma, teniendo una evolución letal en el 40% de casos, si no reciben tratamiento quirúrgico de urgencias. Las agudizaciones son más frecuentes en casos de adenomas, pero también se presentan en casos de hiperplasia, adenomas múltiples y carcinoma de las glándulas paratiroides.

A la exploración física, tenemos un paciente caquético, con piel gris terrosa y seca, con disminución de la estatura previa ya que por la osteoporosis de cuerpos vertebrales y deformidades de huesos disminuye la talla, la marcha es oscilante "De pato", trípica al caminar por la debilidad muscular existente y trastornos de la coordinación y hasta encamados por la gran debilidad. El tórax con frecuencia es de barril, con engrosamiento de las costillas por numerosas huellas de fracturas y la palpación de los huesos con frecuencia se detectan quistes y seudotumores por falta de consolidación de los huesos fracturados. La percusión de cráneo si existen quistes en él, es timpánica, como un sonido a melón maduro. Los quistes apoloides en los huesos de la cara son un signo precoz de la enfermedad. A nivel cardiovascular hay taquicardia, alteraciones del ritmo cardíaco y electrocardiográficamente disminución del intervalo Q-T por hipercalcemia. Existe además hipertensión arterial en un buen número de pacientes con lesión renal y que evolucionan con insuficiencia cardíaca y renal así como hemorragia cerebral, que a veces persiste aún después del tratamiento quirúrgico y que es la causa del 30% de las muertes en estos pacientes.

Todos los signos y síntomas mencionados los podemos clasificar en tres categorías:

- a) Síntomas secundarios a los efectos de la PTH: hipercalcemia, hiperhidropotemia, hipercalcemia, hipofosfatemia, intolerancia a los carbohidratos, pérdida de la lámina dura, osteoporosis, desarrollo de hernias, venas varicosas, hemorroides y pancreatitis.
- b) Síntomas secundarios a hipercalcemia: depresión mental, alteraciones psiquiátricas, anorexia, náuseas, vómito, diarrea pépti-

cas constipación, polifuria con alteración en la concentración de la orina, polidipsia, deshidratación, pseudogota por artritis secundaria a cristales de pirofosfato, ictiosis, prurito, mialgias, atalgias, Q-T corto, irritabilidad miocárdica y sensibilidad a los digitalicos.

- c) Calcificaciones metastáticas: las calcificaciones son más frecuentes en los riñones, reportándose entre un 60 a 65% de casos con nefrolitiasis, que amerita múltiples intervenciones quirúrgicas. La nefrocalcinosis que es menos frecuente pero más grave. Estas dos alteraciones del hiperparatiroidismo, dañan la función renal en el 80 a 90% de casos en el momento de realizar el diagnóstico de la enfermedad. Existen también calcificaciones de la cornea y que originan la llamada queratitis en banda, así en otros órganos como páncreas, pulmones, estómago, válvulas cardiacas, arterias, piel y fibras musculares.

En diferentes estudios realizados, se analiza la frecuencia de los diferentes signos y síntomas de la enfermedad y se reportan la siguiente frecuencia:

a) Datos de nefrolitiasis	60%
b) Úlcera péptica	16%
c) Alteraciones óseas	15%
d) Asintomáticos	7%
e) Hipertensión arterial	6%
f) Debilidad muscular y fatiga	5%
g) Alteraciones psiquiátricas	4%
h) Pancreatitis	2%

1) Acanthosis endocrina múltiple 2'

Por todo lo mencionado, podemos decir que el hiperparatiroidismo - primario es una enfermedad sistémica, que afecta principalmente al sistema musculoesquelético, riñón, tracto gastrointestinal, sistema nervioso y sistema cardiovascular.

Entre las complicaciones musculoesqueléticas, que son síntomas típicos y vagos, como gran debilidad, hipotónia y dolores óseos y en las articulaciones y solo en casos graves, existen fracturas o evidente disminución de la talla. Radiológicamente el primer cambio es la resorción subperióstica, sobre todo en las falanges de las manos, tercio distal de la clavícula y porción distal del codo. Existe desmineralización ósea generalizada y en cráneo, a los rayos X se ve un aspecto granuloso, claro y con zonas osteolíticas miliarec difusas. Es importante mencionar los quistes óseos y los osteoclastos presentes, sobre todo en la parte modular central de la diafisis de los huesos largos, metacarpianos y costillas.

Entre las manifestaciones gastrointestinales se mencionan a la anorexia, estreñimiento, náuseas, vómito, úlceras pépticas, pancreatitis y úlcera duodenal, sin embargo a veces sólo encontramos dispepsias, dolores abdominales y datos de hiperácidos. La relación entre hiperparatiroidismo primario y úlcera péptica es del 10%, por lo que no está bien establecida esta relación ya que la cifra mencionada está muy cerca de la que presenta la población general y además la úlcera péptica puede ocurrir en la forma familiar de la enfermedad (Acanthosis endocrina múltiple), por lo que es claro que en el hiperparatiroidismo, úlceras rebeldes a tratamiento que curan después del tratamiento quirúrgico del hiperparatiroidismo.

En cuanto a la pancreatitis, la relación con hiperparatiroidismo es más frecuente, ya que esta complicación se reporta hasta del 50% de casos de la enfermedad, cifra muy superior a la que se reporta en la población general, siendo esta complicación más frecuente en hiperparatiroidismo agudo y por carcinoma de las glándulas paratiroides.

Entre las complicaciones renales, que son las complicaciones más graves de la enfermedad y cuyos síntomas guardan una relación con la nefrolitiasis, reportada hasta en el 50% de casos de hiperparatiroidismo y que por lo general es recidivante y con afección bilateral, mencionándose además que del 5 al 15% de las litiasis renales son por hiperparatiroidismo. El cuadro clínico es el dolor lumbar, dolor de espalda, hematuria y eliminación de cálculos que por lo general son de fosfato de calcio y cuyo tratamiento es la extirpación quirúrgica de los mismos. La nefrocalcinosis que es la complicación más grave del hiperparatiroidismo y que es la calcificación del parénquima renal, de uno o ambos riñones y que tiene una frecuencia del 5 al 10% de todos los casos de hiperparatiroidismo y cuando ya esta establecida esta complicación, el tratamiento quirúrgico de la enfermedad no mejora la complicación. Esta complicación produce anorexia y uremia. La lesión renal es más frecuente si existe nefrolitiasis o nefrocalcinosis, pero puede estar presente sin estas complicaciones, además si la lesión renal es importante al tratamiento quirúrgico del hiperparatiroidismo, la lesión renal persiste e incluso puede agravarse. Si la lesión renal es leve, las alteraciones renales son de tipo funcional y generalmente reversibles. La lesión renal está presente al momento de realizar el diagnóstico del hiperparatiroidismo en el 50 a 90% de casos. Otros síntomas de la enfermedad son polifemia, polifipsia e hipostenuria.

A nivel cardiovascular lo más importante es la hipertensión arterial que esta presente en el 50 a 70% de casos de la enfermedad y que puede persistir después del tratamiento quirúrgico del hiperparatiroidismo y que guarda relación con el grado de lesión renal existente. La hipertensión arterial y sus complicaciones (insuficiencia cardiaca, hemorragia cerebral e insuficiencia renal), son la causa del 30% de casos de muerte si la hipertensión persiste después del tratamiento quirúrgico del hiperparatiroidismo. Además es importante mencionar la taquicardia y las alteraciones del ritmo cardiaco, que existe en estos pacientes y que por la hipercalcemia electrocardiográficamente encontramos disminución del intervalo Q-T.

A nivel del sistema nervioso hay dolores, parestesias, trastornos de la función de los órganos pélvicos, ya sea por compresión radicular o medular, así mismo hay alteraciones psiquiátricas como estados depresivos, recelos, fobias, debilidad de la memoria y rara vez excitación.

DIAGNOSTICO:

El diagnóstico de un paciente con hiperparatiroidismo primario asintomático, solo se realiza si se sospecha la patología a encontrar hipercalcemia, detectada por exámenes de rutina y en los casos sintomáticos, el cuadro clínico nos orienta al diagnóstico y después se confirma por los estudios de laboratorios y radiológicos, no existiendo hasta la fecha un solo examen de laboratorio y de gabinete que nos proporcione el diagnóstico de certeza.

Existe una triada de laboratorio, que tiene una gran significancia para realizar el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario, triada no superada hasta la actualidad por otras pruebas más específicas de acuerdo

con los efectos fisiológicos de la PTH. La triada es hipercalcemia, hipofosfatemia y hipercalciuria.

Exámenes en sangre:

CALCIO: El aumento del calcio sérico, siendo lo normal de 8.9 a 10.3 Mg.%, es la alteración más frecuente encontrada en los pacientes con hiperparatiroidismo primario, pero hay casos de la enfermedad que evolucionan con normocalcemia por ejemplo si hay hipomagnesemia, insuficiencia renal, deficiencia de vitamina D o bien ingesta de altas cantidades de fósforo. La hipercalcemia es un signo importante pero no diagnóstico y menos específico, ya que existen otras patologías con hipercalcemia sin ser hiperparatiroidismo como la ingesta baja de fósforo, uso de tiazidas y en caso de pacientes con inmovilización prolongada. También es importante conocer la concentración de proteínas plasmáticas porque cada .8 Gr. de calcio, está unido a 1 Gr. de proteínas, por lo tanto en caso de hipoproteinemia el calcio iónico aumenta, sin que exista una verdadera hipercalcemia. Se menciona también que es importante medir por lo menos en tres ocasiones, el calcio sérico por las variaciones que existen. Si el calcio sérico es de más de 11 Mg. es muy sugestivo de hiperparatiroidismo y la sospecha diagnóstica se confirma con una dieta baja en calcio, (menos de 200 Mg. al día) con persistencia de la hipercalcemia.

POSFORO: En el hiperparatiroidismo primario, el fósforo en sangre está disminuido, pero solo en el 50% de casos, siendo el valor normal de 2.5- a 4.5 Mg.%. Hay dos variables que deben tomarse en cuenta en la interpretación del fósforo sérico; la edad y sexo, porque al aumentar la edad la concentración de fósforo sérico disminuye, en los hombres de los 20- a los 80 años y en la mujer de los 20 a los 40 años y posteriormente a -

a estas edades, existe un aumento progresivo del fósforo sérico. También la concentración del fósforo sérico varía si la muestra se toma en la mañana o en la noche, siendo más bajo por la mañana y aumenta por la tarde por lo que el horario de la toma de la muestra debe tomarse en cuenta.

POSFATASA ALCALINA: En el hiperparatiroidismo primario, esta enzima está aumentada en el 30% de casos. El valor normal de esta enzima en sangre es de 1.5 U. Bodansky, mientras que en casos de hiperparatiroidismo primario se reportan valores que van de las 20 hasta 30 U. Bodansky, sobre todo en los casos en que existe osteítis, porque existe un aumento en la actividad osteoblástica en el hueso, que aumenta la resorción ósea por efecto de la PTH. En etapas tempranas de la osteítis, esta enzima puede estar dentro de límites normales, por lo que es importante medir la fracción específica que viene del hueso.

CLORO: En el hiperparatiroidismo primario, el cloro está aumentado en sangre por arriba de 102 mEq/litro.

EXÁMENES EN ORINA:

EXÁMEN GENERAL DE ORINA: En el hiperparatiroidismo primario, encontramos una reacción alcalina, hiperfosfaturia e hipercalsuria, así mismo es frecuente la isohipostenuria y la densidad puede llegar a 1000, existe proteinuria, sedimento con cilindros hialinos y gránulos grasos, además existe una disminución de los 17 cetosteroides y 17 oxí corticosteroides.

CALCIO: En el hiperparatiroidismo primario, existe aumento de calcio en orina de más de 200 Mg. en etapas tardías de la enfermedad, ya que un efecto de la PTH, es aumentar la reabsorción de calcio a nivel tubular, por lo que solo existe hipercalsuria si la hipercalcemia existente supera esta capacidad de reabsorción existente. En la insuficiencia renal puede

normalizarse el calcio en orina por una disminución en la filtración y no por una disminución de la hipercalcemia.

DEPURACION DE FOSFORO: La limpieza de fósforo de la sangre es normalmente de 15 a 20 Kl. por minuto, con una dieta de 900 a 1500 Mg. de fósforo y la cifra aumenta en casos de dietas ricas en fósforo. En el hiperparatiroidismo primario, con función renal normal, la depuración de fósforo la encontramos por arriba de 25 Kl. por minuto, pero puede ser normal. La formula para calcular la depuración de fósforo es:

$$\text{Depuración de fósforo} = \frac{\text{Volumen urinario/minuto} \times \text{fósforo urinario}}{\text{Fósforo sérico}}$$

REABSORCION TUBULAR DE FOSFORO: El 90% del fósforo filtrado es reabsorbido a nivel tubular; pero se consideran valores normales entre 82 y 92%. En casos de hiperparatiroidismo primario, la reabsorción tubular de fósforo está disminuida y los valores oscilan entre 26 a 78%. Sin embargo esta prueba no es específica, ya existen personas normales con reabsorción tubular de fósforo disminuida y personas con hiperparatiroidismo con reabsorción tubular de fósforo dentro de límites normales. La reabsorción tubular de fósforo disminuida, esta relación con la depuración alta de fósforo, lo que esta en relación directa con la elevación de PTH sérica. Para mejor interpretación de esta prueba, se debe de dar una dieta de 1 a 1.5 gramos de fósforo por día, por tres días previos al estudio, ya que ingestas de más de 3 gramos por día de fósforo produce reabsorción tubular de fósforo falsamente bajas y la restricción de fósforo, efectos opuestos. La formula para calcular la reabsorción de fósforo es:

$$\text{Reabsorción tubular de fósforo} = 100 \times \frac{\text{fósforo urinario} \times \text{creatinina sérica}}{\text{Creatinina urinaria} \times \text{fósforo sérico}}$$

OTROS EXAMENES:

PRUEBA DE LA CORTICONA: Normalmente los corticosteroides, disminuyen la absorción intestinal de calcio, por lo que en forma secundaria - disminuyen la hipercalcemia, fenómeno normalmente sucede en casos de hiperparatiroidismo no primario, pero esto no sucede en el hiperparatiroidismo primario, por lo que es una prueba para diferenciar el hiperparatiroidismo primario de otras causas de hipercalcemia, como son la sarcoidosis, intoxicación de vitamina D, tumores metastásicos, mieloma, múltiple, tirotoxicosis y síndrome de leche-alkalinos. Se administra prednisona a dosis de 30 Mg. o hidrocortisona a dosis de 150 Mg. al día, por 5 días y si disminuye la hipercalcemia se trata de un problema de hipercalcemia - no relacionada con patología de las glándulas paratiroides y si la calcemia no se afecta, será un dato más de patología a nivel de las glándulas paratiroides, sin embargo hay casos de falsas positivas y positivas falsas por lo que no es muy confiable y en la actualidad ya no se esta realizando.

DETERMINACION DE PTH POR RADIOINMUNOENSAYO: Esta prueba fue descrita en 1963, por Berson y Yalow, con una positividad en casos hiperparatiroidismo primario del 70 al 80%. Esta prueba tiene importantes dificultades técnicas, no siendo accesible más que en pocos Centros Hospitalarios. Una de las grandes dificultades es la variabilidad de los antisueros disponibles y actualmente solo se usa como procedimiento de investigación. Por cateterismo venoso selectivo, se puede medir también la con-

concentración de PTH, lo que es útil para localizar adenomas en cuello y ra diastino. La caterización y determinación de esta hormona en la vena ca va superior, vena yugular, tronco branquial y vena tiroidea inferior, au menta la sensibilidad, para localizar tejido hiperfuncional, lo que re - sulta de mucha utilidad en pacientes con persistencia o recurrencia de - la patología de las glándulas paratiroides, después de tratamiento qui - rúrgico, por la deformación anatómica de la región, después de la inter - vención quirúrgica, siendo importante mencionar que esta prueba es in - constante y recordar que para medir la concentración de PTH en sangre el laboratorio necesita de varios días.

PRUEBA DE SULKOWITCH: Esta prueba es útil para juzgar el contenido de calcio en el plasma sanguíneo y la prueba consiste en que a 5 Ml. de orina de la mañana y con el paciente en ayunas, se le agregan 2.5 Gr. - del reactivo de Sulkowitch (Mezcla de 2.5 Gr. de ácido oxálico, 2.5 Gr. de oxalato de amonio, 2.5 Gr. de ácido acético glacial y 150 Ml. de agua destilada). Si la orina es de un paciente sano, a los 30 segundos de - haber añadido el reactivo, aparece un inturbamiento blanco lechoso del - sedimento, pero si el sedimento se parece a la crema de leche nos indi ca hipercalcemia y la ausencia de intubamiento se debe interpretar como - hipocalcemia.

DIFERENCIA ARTERIO-VENOSA DE LA CONCENTRACION DE CALCIO: En la for ma ósea del hiperparatiroidismo, la concentración del calcio arterial es de un 3 al 10% mayor que el venoso, pero esto también se ve en la osteo - génesis imperfecta y en la enfermedad de Paget. En la osteoporosis de - etiología no paratiroidea, la concentración de calcio venoso es mayor - que el arterial, mientras que en los pacientes sanos la concentración del calcio venoso y arterial es la misma y a veces la venosa mayor que la ar -

terial.

ADMINISTRACION DE SOLUCION DE CLORURO DE SODIO AL 5%: La sobre carga con esta solución, en el hiperparatiroidismo no altera la concentración de calcio en sangre, pero aumenta la calsuria, lo que no se ve en personas, sanas, pero si en la enfermedad de Paget, osteodistrofia renal e intestinal, enfermedad de Itsenk-Cushing. Se realizó administrando .125 ml./kg. de peso de solución/minuto, durante 45 minutos y se recoge la orina de 24 horas para determinar el calcio urinario.

MONOFOSFATO DE ADEMOSIN CICLICO RENAL: El valor normal, de este compuesto es de 1.3 a 4.2 Micromoles por gramo de creatinina. En el hiperparatiroidismo primario, esta sustancia aumenta a valores de 5.2 más menos 2.2 micromoles. La sensibilidad de esta prueba aumenta al determinar la fracción producida por efecto de la PTH sobre el túbulo proximal y sirve además para diferenciarlo del AMP cíclico urinario total que incluye el producido en el plasma.

ARTERIOGRAFIA: Seldinge demostró adenomas paratiroides con estudios arteriográficos en 1954, actualmente este procedimiento solo se usa para localizar glándulas anormalmente localizadas, pero es negativo en adenomas muy pequeños.

MISCELANEAS: Para localizar adenomas paratiroides, se realizan neomedistatinografía, neumoparatiroidografía, gammagrama, paratiroides con selenio 75 metonina cianocobalamina de cobalto 57, el primero con resultados pobres y el segundo no es efectivo en adenomas muy pequeños por lo que actualmente no se están usando.

CAMBIO RADICOLÓGICOS:

En el hiperparatiroidismo primario de larga evolución, encontramos osteoporosis difusa y osteopenia generalizada (áreas de rarefacción y adelgazamiento de la capa cortical de los huesos así como quistes), en cráneo, extremidades y en diferentes partes del esqueleto, pero estas alteraciones también se encuentran en el síndrome de Cushing, pero si además existe desaparición de la porción distal de la clavícula, hay quistes óseos en maxilar inferior, quistes en las epífisis de los huesos o bien encontramos osteoclastomas que se diferencian de los quistes en que no se calcifican después del tratamiento quirúrgico, cuales tanto quistes como osteoclastos, pueden ser únicos o múltiples, datos que son característicos de la osteítis fibroquística. Además podemos encontrar reabsorción subperiosteal de las falanges medias y proximales de las manos así como pérdida de la lámina dura de los alveolos dentarios, datos que se pueden decir que son patognómicos de hiperparatiroidismo primario. Con frecuencia se refieren reabsorción subperiosteal de tibia, cúbito y clavícula. Una imagen precoz de la enfermedad es un apolillado de las falanges distales de las manos. Si la descalcificación es pronunciada pueden ocurrir fracturas. Radiográficamente se pueden detectar, nefrocalcinosis, nefrolitiasis y calcificaciones en otros tejidos blandos. En el esofagograma con bario se puede demostrar compresión extrínseca en casos de adenomas voluminosos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Como ya se revisó, el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario se realiza, por medio de una historia clínica completa, en donde es importante datos de enfermedad ácido péptica, síntomas de debilidad muscular, dis

minución de la masa corporal, dolores difusos, sordos y tensivos de los huesos, poliuria y polidipsia, marcha de pato, trompenzón con la punta de los dedos de los pies al caminar, datos de sospecha diagnóstica y posteriormente el laboratorio puede confirmar la hipercalcemia, hipofosfatemia, aumento de la fosfatasa alcalina en sangre, hipercalsuria y datos radiográficos como osteoporosis difusa, quistes óseos, reabsorción subperiosteal de las falanges proximales y medias de los dedos, nefrolitiasis y las otras pruebas más específicas ya mencionadas en el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario. Sin embargo es importante descartar otras patologías que comparten algunas alteración con hiperparatiroidismo primario como son:

CANCER: Hay tumores localizados fuera de las glándulas paratiroides y que metastatizan a los huesos, sobre todo a los huesos planos y a la columna vertebral, como son los tumores de mamas, prostata, bronquios, tiroides y ovario que van a evolucionar con hipercalcemia, anemia, mal estado general, disminución de peso, debilidad y aumento de la velocidad de sedimentación globular, sin embargo radiologicamente existen otros datos diferentes al hiperparatiroidismo primario y los estudios de médula ósea, realiza el diagnóstico de la causa de la hipercalcemia y aumento de la fosfatasa ácida, el calcio sérico venoso es más elevado que el arterial y la prueba con corticosteroides es positiva. Hay tumores extraparietarios, que producen una sustancia que aumenta la resorción ósea como las prostaglandinas, por lo que se produce seudohiperparatiroidismo, pero además hay que recordar que existen tumores productores de PTH, casos en que es muy difícil realizar el diagnóstico diferencial, que solo se realizará al encontrar acidosis metabólica y los 17 cetosteroides y 17 oxicorticosteroides en orina son normales.

SARCROIDOSIS: En esta enfermedad existe una hipersensibilidad a la vitamina D, por lo que su tratamiento es con corticosteroides para disminuir los efectos de la vitamina D a nivel intestinal, disminuyendo la absorción de calcio y así normalizar la hipercalcemia. Además en la sarcoidosis podemos encontrar aumento de las glóbulinas, fibrosis pulmonar y esplenomegalia y la prueba de Kwin es positiva, la piel de estos pacientes es de color azul y con nódulos y la piel esta endurecida y engrosada.

SINDROME DE LECHE-ALCALINOS: En estos casos la hipercalcemia es por una dieta, con alto contenido de calcio (productos lácteos y sustancias alcalinas), por lo que no encontramos hipofosfatemia ni hipercalsuria o altas raciones óseas y solo ocasionalmente hay prurito. El tratamiento de esta patología consiste en la disminución de la ingesta de las sustancias que producen el síndrome.

INTOXICACION POR VITAMINA D: Altas dosis de vitamina D, aumenta la absorción de calcio a nivel intestinal y por lo tanto produce hipercalcemia. En tratamiento de esta patología es con corticosteroides, los cuales bloquean el efecto de la vitamina D a nivel intestinal ya que disminuyen la absorción intestinal de calcio normalizando la calcemia.

ENFERMEDAD DE PAGET: Esta patología presenta hipercalcemia solo si el paciente guarda reposo prolongado, de lo contrario el calcio y el fósforo son normales, pero la fosfatasa alcalina siempre esta aumentada. Es una enfermedad que inicia después de los 60 años, no presenta osteoporosis sistémica, la capacidad para concentrar del riñón es normal y radiológicamente existen quistes con hiperostosis y osteoclerosis y no existen alteraciones en los huesos de los pies y manos.

REPOSO PROLONGADO: El reposo prolongado produce osteoporosis, pero -

no existe hipercalcemia ni hiposfatemia así como no aumenta la fosfata alcalina en sangre.

OCTEOMALACIA: Es un estado patológico, originado por la deficiencia de vitamina D, resistencia a la vitamina D, síndrome de mala absorción o bien acidosis tubular renal. Esta patología se acompaña de tetania y el tratamiento es con vitamina D.

MIELOMA MULTIPLE: Es una enfermedad en donde se produce una proteína anormal, que capta calcio en sangre por lo que existe hipercalcemia y las proteínas en sangre aumenta hasta 140 a 180 Gr. por litro. El estudio de médula ósea reporta células mieloides y en orina encontramos proteína de Bence-Jones, mientras que la fosfatasa alcalina se reporta normal. Radiológicamente se ven defectos redondos en los huesos del cráneo produciéndose la imagen de un cráneo agujerado.

INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA: Patología que produce el cuadro clínico de osteítis fibrosa quística, con hipofosfatemia, calcio sérico con tendencia a disminuir, por lo que existe hiperplasia de las glándulas paratiroides, con aumento de PTH (Hiperparatiroidismo secundario), no existe pseudogota y las calcificaciones son más frecuentes fuera del riñón. La insuficiencia renal crónica es la causa más frecuentes de hiperparatiroidismo secundario y se conoce como osteodistrofia renal, que es más frecuente en la edad infantil y que es secundaria a patología renal como pielonefritis, glomerulonefritis, riñón poliquístico y displasia renal. Por lo general no hay nefrolitiasis y el calcio es mayor en sangre venosa que en la arterial y el calcio en sangre y orina es normal o está disminuido. El tratamiento es la paratiroidectomía de las glándulas adenomatosas. La insuficiencia renal secundaria a litiasis renal no se acompaña de poliuria, poliuria y la reacción a la orina es débil, el calcio, sérico:

fosfatasa alcalina son normales.

HIPERCALCURIA IDIOPATICA INFANTIL: Patología que se asocia a incapacidad para el buen desarrollo, existe retraso mental, cara de Gnomos, aumento del colesterol sérico e hipercalcemia. El tratamiento es con corticosteroides, dieta baja en vitamina D y calcio ya que al parecer existe hipersensibilidad a la vitamina D igual en la sarcoidosis.

HIPERCALCURIA IDIOPATICA: En esta patología existe hipercalsuria, hipofosfatemia, pero el calcio sérico es normal, existe reabsorción tubular renal del fósforo disminuida o normal y existen alteraciones óseas y la fosfatasa alcalina en sangre es normal

DISPLASIA FIBROSA: Enfermedad infantil y juvenil que cura con la pubertad, el estado general del paciente es muy bueno, no hay alteraciones en la eliminación de los 17 cetosteroides y 17 oxicorticosteroides y no hay osteoporosis difusa sistémica ni nefrolitiasis.

OSTEOGENESIS IMPERFECTA O ENFERMEDAD DE VAN-DER-HOEVE: Patología que aparece en la edad infantil, que cursa por lo general con buen estado general, las escleras son de color azul y existe hipoacusia progresiva así como malformaciones o defectos en el desarrollo (Sindactilia, polidactilia y pie equino). Las fracturas cicatrizan rápido y el callo óseo es excesivo, no existe alteración en la producción de 17 cetosteroides y 17-oxicorticosteroides y los índices del metabolismo del calcio y fósforo son normales.

OSTEODISTROFIA INTESTINAL: Alteración en la que existe un trastorno en la absorción de calcio a nivel intestinal y que asocia a colitis, gastroenteritis, esprue, pancreatitis crónica y obstrucción de la vía biliar,

no existe nefrolitiasis y el calcio en sangre venosa es mayor que el de la sangre arterial, mientras que en orina y sangre el calcio es normal.

ESPONDILOPATIA HORMONAL: Alteración que se ve en mujeres postclimaterio, no existe poliuria ni polidipsia, la osteoporosis no es generalizada ya que existe más afección en la columna vertebral torácica y menos la cervical, con fosfatasa alcalina y fósforo sérico normales pero si existen alteraciones a nivel renal.

OTRAS ENFERMEDADES: Es importante mencionar otras patologías en las que pueden existir algunas alteraciones parecidas a las vistas en el hiperparatiroidismo primario como son la Enfermedad de Gaucher, la enfermedad de Niemann Pick, el síntoma de Hand-Schiller-Cristian, la enfermedad de Hodgking, la osteomielitis, la Xantomatosis, el envenenamiento crónico con radio, la policitemia vera, la eritroblastosis, hipertiroidismo, la insuficiencia suprarrenal aguda, estados de hipofosfatemia y el uso de tiazidas.

PRONOSTICO:

En los casos leves de hiperparatiroidismo o en los casos asintomáticos el pronóstico es bueno y viven varias décadas sin problemas y por lo general, su muerte es por una causa no relacionada con esta patología. En el hiperparatiroidismo con hipercalcemia el pronóstico depende en parte del diagnóstico precoz y tratamiento quirúrgico a tiempo y el restablecimiento de la vida laboral, en los casos con afección ósea leve es en 3 ó 4 meses posttratamiento quirúrgico, mientras que si existe afección grave ósea la actividad laboral se logra hasta los 2 años después del tratamiento quirúrgico, existiendo una relación directa con el grado de afección ósea. En el hiperparatiroidismo renal que es el que tiene más mal-

pronóstico, la incapacidad laboral después del tratamiento quirúrgico depende del estado renal existente antes del tratamiento y solo en caso de que no exista alteración renal, el tratamiento quirúrgico del hiperparatiroidismo primario es curativo. Si los pacientes con hiperparatiroidismo no reciben tratamiento quirúrgico, por lo general terminan inválidos y mueren por caquexia progresiva en insuficiencia renal. Así mismo cuando se presenta las crisis paratiroideas se pone en peligro la vida del paciente.

INDICACIONES:

El único método para tratar en forma definitiva el hiperparatiroidismo no para evitar el daño renal, es el quirúrgico, por lo que una vez diagnosticado este estado patológico por clínica y laboratorio, el paciente debe intervenir se quirúrgicamente, no necesitando preparación preoperatoria especial, solo una dieta hiperhídrica y baja en calcio y se menciona que la hormona tiroidea disminuye el tamaño de la glándula tiroidea facilitando la técnica quirúrgica. Es importante que el cirujano tenga la seguridad del diagnóstico, experiencia y conocimientos anatómicos para explorar el cuello y además que sepa reconocer el tejido paratiroideo normal y patológico. Así mismo es importante informar al paciente, de las posibles complicaciones postoperatorias, sobre todo si hay enfermedad ósea y aumento de la fosfatasa alcalina en suero, casos en que es frecuente la hipocalcemia postoperatoria, que resulta molesta y peligrosa. Con el tratamiento quirúrgico se corrige las alteraciones metabólicas, pero si el daño renal es importante, no hay remisión de la función renal.

Existen dos problemas a resolver en el curso de la intervención quirúrgica de las glándulas paratiroides: el primero es la localización de

las glándulas paratiroides, por lo inconstante de esto y de la variabilidad de su número. El segundo problema a resolver es la cantidad de tejido paratiroideo que se deba extirpar lo cual depende de la causa del hiperparatiroidismo, contando solo con las características macroscópicas de las glándulas y el reporta anatómopatológico para saberlo. Los dos problemas a resolver en transoperatorio son las causas más frecuentes de falla del tratamiento quirúrgico, por lo que es muy importante conocer las variantes anatómicas de las glándulas y contar con un anatómopatólogo experimentado para el estudio de las glándulas paratiroides en los cortes de congelación.

Es importante localizar las glándulas paratiroides, en la primera exploración quirúrgica del cuello, por lo que debe ser amplia ya que una segunda intervención de cuello, si en la primera no se encontró la lesión, resulta mucho más difícil localizar el tejido paratiroideo que en la primera y es más probable la lesión del nervio recurrente, ya que se trabaja sobre una zona fibrótica de tejido conectivo y múltiples y pequeños ganglios linfáticos se pueden confundir con tejido paratiroideo, por lo que las posibilidades de fracaso aumentan considerablemente.

No existe contraindicación general para la intervención quirúrgica en caso de hiperparatiroidismo primario, sin embargo se menciona que la crisis paratiroidea debe manejarse en forma médica primero, lo que al parecer es la única contradicción absoluta y hay otras contraindicaciones relativas como son, la perforación de una úlcera péptica o bien sangrado de la úlcera péptica, la insuficiencia renal aguda y la exacerbación de un cuadro de pancreatitis.

Las principales indicaciones para la intervención quirúrgica en el-

hiperparatiroidismo primario con un calcio sérico mayor de 11.5 mg. dl. , - complicaciones como insuficiencia renal y alteraciones óseas, pancreatitis crónica, hipertensión arterial sistémica, úlcera péptica revelada a - tratamiento médico y quirúrgico y en los casos de tumores endocrinos múltiples.

El procedimiento quirúrgico se realiza bajo anestesia general inhalatoria, con incisión transversa en cuello igual que para cirugía de la glándula tiroidea. La posición es en decúbito dorsal con el cuello en ligera extensión, colocando una almohada debajo de los hombros y se inci - da piel, tejido celular subcutáneo y músculo superficial del cuello y se levanta un colgajo superior y otro inferior que deben ser amplios para - que permita una buena exploración del cuello, los músculos pretracheales se separan o bien lo mejor es cortarlos en forma transversa, posterior - mente se eleva y gira el lóbulo tiroideo en dirección medial y se inicia la disección con mucho cuidado cerca de la cápsula hasta la tráquea, pa - ra localizar el nervio recurrente y la arteria tiroidea inferior, siendo muy importante mantener el campo quirúrgico limpio durante la disección, ya que el más mínimo escaramiento de sangre oscurece todo tejido de la región y dificulta la identificación de las glándulas paratiroides.

El nervio laríngeo recurrente se encuentra lo más frecuente en el - cuello traqueoesofágico y raras frecuente por fuera de la tráquea y muy - rara vez delante y fuera de la misma, siendo esta última localización la más vulnerable. Es importante recordar que el nervio laríngeo recurren - te al tiempo de da la vuelta en la arteria subclavia. Otro nervio impor - tante es la rama externa del nervio laríngeo superior, que es el tensor - más importante de las cuerdas vocales y por lo general se localizan, jun

to al pedículo vascular del lóbulo tiroideo superior por lo que al movilizar este lóbulo se puede lesionar.

El buscar y seguir las ramas de la arteria tiroidea inferior es útil sobre todo si la misma tiene un calibre aumentado, ya que generalmente en esos casos lleva una glándula paratiroidea anormal.

Las glándulas paratiroides se identifican, por su color ligeramente café y por su grasa amarillenta que las rodea usualmente. Las glándulas paratiroides superiores son más fáciles de descubrir, porque su localización es más constante y por lo general se encuentran, en la parte dorsal de la superficie del lóbulo tiroideo a nivel de los 2/3 superiores. Las glándulas paratiroides inferiores, son más voluminosas que las superiores, pero su localización es menos constante y pueden estar distribuidas desde arriba de la mitad superior de la glándula tiroidea hasta abajo dentro del mediastino y son más anteriores que las superiores. Si se descubren las glándulas paratiroides superiores y son normales y no se localizan las inferiores hay que examinar con cuidado y extirpar el pedículo del timo en la parte más baja del cuello, porque la mayoría de los adenomas paratiroides, localizados en el mediastino, pueden extirparse mediante la incisión cervical, ya que pueden estar adheridos a este tejido blando en la entrada del torax. Si no se descubre tejido paratiroideo después de extirpar el pedículo del timo se debe movilizar, examinar y palpar los dos lóbulos tiroideos, porque una glándula paratiroidea puede estar encapsulada dentro del parenquima tiroideo, estando incluido la extirpación del lóbulo tiroideo. La porción inferior cuando no se descubre tejido paratiroideo, sin embargo esta situación es rara y solo se presenta en el 3% de todos los casos de adenomas y solo se quita el tejido tiroideo si este tiene una coloración anormal siendo

mejor abrir la cápsula tiroidea e intentar la extirpación de la glándula paratiroidea anormalmente enterrada en ese sitio.

Si el adenoma es grande, es fácil encontrarlo, por ser una masa blanda de color violáceo, pero no se debe extirpar inmediatamente, sino hasta encontrar de menos otras tres glándulas paratiroides, para asegurarse que se trata de un adenoma y que es el único o bien aceptar el caso como una hiperplasia y que varias glándulas pueden estar afectadas, por lo que es importante localizar las cuatro glándulas paratiroides y toma de biopsias de las glándulas con sospecha de ser anormales, tratando con mucho cuidado los tejidos, ya que las glándulas son muy delicadas y con facilidad se lesiona su irrigación sanguínea con solo movilizarlas. Si no descubren las glándulas paratiroides o bien las descubiertas son de apariencia normal se plantea la probabilidad de una exploración del mediastino de la cual posteriormente se revisará.

Para facilitar la identificación del tejido paratiroideo, se usó el azul de tuldina a 5 Mg./Kg. disueltos en 120 Ml. de solución salina, inyectada intravenosamente en forma rápida, lo que da una coloración azul-oscuro a las glándulas y que en caso de adenoma grande se tinte en forma ostensible, pero no así las glándulas pequeñas, semiatrofiadas rodeadas de tejido adiposo que solo se colorean muy debilmente, además el problema no es localizar un adenoma grande, sino encontrar las glándulas de tamaño normal, por lo que este producto no es de mucha ayuda, además es tóxico al miocardio y al parecer neurotóxico y actualmente ya no se usa.

El segundo problema de la intervención quirúrgica, es el que se refiere a la cantidad de tejido paratiroideo a extirpar y como ya se mencionó esto depende de la causa del hiperparatiroidismo, lo cual sabemos por-

la observación macroscópica directa de las glándulas paratiroides en el transoperatorio y el reporte de las muestras de tejido enviadas a estudio anatomopatológico. El anatomopatólogo distingue con facilidad el tejido paratiroideo mediante cortes de congelación, pero con frecuencia es difícil diferenciar un tejido hiperplásico de un adenomatoso y aún con una revisión cuidadosa de los cortes ya definitivos puede ser imposible la diferenciación o estar seguros desde el punto de vista histológico si es un tejido hiperfuncional, por lo que la mayoría de veces, el indicio más seguro para saber la causa del hiperparatiroidismo, son las características macroscópicas transoperatorias de las glándulas y las posibilidades que determinan la cantidad de tejido paratiroideo que se debe extirpar son:

a) Si las glándulas paratiroides o todas las encontradas tienen aspecto normal, se extirpa una y se envía a estudio patológico para saber, si el tejido es normal o hiperplásico. Si el reporte es de tejido normal, el caso se trata de un error diagnóstico, pero si el reporte es de tejido hiperplásico, se extirparán tres glándulas paratiroides y se dejará en su lugar la que parezca menos dañada en su circulación, excepto si la menos dañada tiene una localización anormal; casos en que se debe respetar alguna otra de las glándulas paratiroides, ya que en caso de reintervención es mucho más fácil su localización. Hay autores que recomiendan la extirpación de tres glándulas y media, lo que representa 7/8 de tejido paratiroideo, pero el peligro de daño a la circulación con la secundaria atrofia del tejido remanente es muy grande, por lo que se debe escoger entre la posibilidad de recurrencia, quitando tres glándulas paratiroides y la de condenar al paciente a un hipoparatiroidismo posquirúrgico y tratamiento de por vida, con Dehidrotaquisterol y calcio si se extirpan tres y media glándulas paratiroides. Actualmente lo más recomendado por lo diferentes autores es la extirpación de tres glándulas paratiroides.

b) En caso de encontrar una glándula anormal y tres de apariencia normal, se extirpa el probable adenoma y una de las tres de aspecto normal, para buscar una posible hiperplasia y proceder al tratamiento adecuado. Si el reporte es de una adenoma en el estudio histopatológico - transoperatorio, se procede a cerrar el cuello y en este momento se termina la cirugía.

c) Cuando nos encontramos con más de una glándula de mayor volumen que las demás, la situación se vuelve más difícil. Si se trata de una hiperplasia paratiroidea primaria, se realiza paratiroidectomía subtotal o sea la extirpación de tres y media glándulas paratiroides y la evolución vista, en un seguimiento de 2 a 3 años es la recurrencia del 50% de casos de hipercalcemia y en casi todos los casos hipercalsuria con o sin bacteriuria. Pero también puede pasar que la mitad de la glándula dejada en cuello no funcione y el paciente evolucione con hipoparatiroidismo permanente. El tratamiento actual del hiperparatiroidismo primario por hiperplasia de las glándulas paratiroides es la paratiroidectomía total, con injerto paratiroideo homólogo concomitante del cual posteriormente, hablaremos en forma más amplia.

d) Si la causa del hiperparatiroidismo primario es un carcinoma de la glándula paratiroides, durante la intervención inicial puede no apreciarse la existencia de la enfermedad maligna, por lo que se realiza una resección inadecuada. El tratamiento quirúrgico del carcinoma de las glándulas paratiroides, incluye una hemitiroidectomía ipsilateral al carcinoma paratiroideo, que abarca el istmo de la glándula tiroides, disección de la tráquea y la extirpación del músculo y nervios afectados. También está indicada la disección radical cervical ipsilateral, por la elevada frecuencia de metástasis a los ganglios linfáticos regionales,

La supervivencia reportada en casos de carcinomas de las glándulas paratiroides con tratamiento quirúrgico es del 50% a los 5 años y solo del 13% a los 10 años.

Una recomendación importante es: HAY QUE CONSIGNAR EN LA NOTA OPERATORIA CON TODA PRECISION, LA SITUACION DE LAS GLANDULAS PARATIROIDES O BIEN UNIDO PARATIROIDES QUE SE DESARON Y LO MEJOR ES MARCARLAS CON UNA SUTURA NO ABSORBIBLE, PARA FACILITAR LA TECNICA QUIRURGICA EN CASO DE SER NECESARIO UNA REINTERVENCION.

EXPLORACION DEL MEDIASTINO:

En cuanto a la exploración del mediastino (Mediastinotomía), esta se realiza cuando no se encuentran las glándulas paratiroides en el cuello o en la región alta del mediastino, zona retroesofágica, vaina carotídea y glándula tiroides o cuando las localizaciones son normales y se sospecha de un adenoma paratiroideo de localización mediastínica existiendo falla del tratamiento quirúrgico. Se menciona que el 20% de los adenomas paratiroides se encuentran en el mediastino, de los cuales el 95% se localizan en la parte superior del mediastino, en el cogicete de grasa o bien unido a este, por lo que su extirpación se realiza con facilidad por la incisión cervical y solo el 5% de adenomas paratiroides ameritan esternotomía, lo que representa del 1 al 2% de todos los casos de hiperparatiroidismo primario.

La mediastinotomía no se realiza en el mismo tiempo quirúrgico de la exploración del cuello, sino que se recomienda un retraso, de esta intervención quirúrgica, basados en las consideraciones de que el riesgo sanguíneo, de las glándulas hiperfuncionantes pueden lesionarse durante la manipulación quirúrgica, en la exploración cervical o bien, que el patólo-

se descubra tejido paratiroideo anormal al revisar los cortes definitivos del tejido enviado para estudio histopatológico. Sin embargo hay autores que realizan la exploración del mediastino, en el mismo tiempo quirúrgico de la intervención cervical, si esta última es negativa. Lo más recomendado es esperar de 2 a 4 semanas, después de la primera intervención y realizar la mediastinotomía, previa valoración de los niveles de calcio sérico, los cuales deben ser elevados. Si la calcemia disminuye el postoperatorio inmediato en forma pasajera y posteriormente se vuelve a presentar elevación del calcio sérico, se debe pensar en un posible adenoma paratiroideo que se encuentra cerca del campo operatorio, lo que es posible en el 40% de casos según diferentes revisiones, siendo esto lo que explica la importancia de descubrir el tejido paratiroideo anormal en la primera exploración quirúrgica.

Para explorar el mediastino se abre la parte central de la cicatriz del cuello y se efectúa una incisión vertical en la línea media, desde la fosa yugular hasta el tercer espacio intercostal, posteriormente se incide en forma longitudinal el esternon en la línea media y por fuera del tercer espacio intercostal derecho, se separan las dos mitades procediéndose a aislar primero el resto de tejido tímico residual, al cual se examina, ya que es muy probable descubrir un adenoma asociado a esta estructura la cual se localiza, por delante de los grandes vasos. En los adenomas paratiroides que son verdaderos órganos mediastínicos, el riego sanguíneo muchas veces proviene de los vasos mediastínicos y no de la arteria tiroidea inferior. Si la exploración del mediastino anterior es negativa, se explora el mediastino posterior sobre todo letal y por fuera de la tráquea.

INJERTO PARATIROIDEO

Las condiciones del enfermo con hiperparatiroidismo primario, o secundario son tales, que el cirujano quisiera reducir la masa de tejido paratiroideo total, dejando solo una parte del tejido que fuera suficiente para mantener al paciente con hemostasia normal. La hiperplasia primaria o secundaria, se trata quirúrgicamente con una paratiroidectomía subtotal y en caso de hipercalcemia recurrente, es necesario una reintervención quirúrgica con todos los riesgos en la misma, los cuales ya fueron mencionados. Estudios experimentales demostraron que era posible el trasplante de las glándulas paratiroides como autoinjertos o bien como aloinjertos, cuando el huésped era sometido a un tratamiento inmunosupresor en el último caso. El éxito del trasplante depende de la técnica con la cual el tejido paratiroideo, recién extirpado era cortado en pedacitos muy pequeños para implantarlos después en un lecho muscular del enfermo. Esta técnica se ha aplicado en los casos de hiperplasia primaria o secundaria de las glándulas paratiroides.

Se realiza paratiroidectomía total y unos 20 a 25 pedacitos de las glándulas paratiroides, son autoinjertados en el músculo del antebrazo del enfermo y si más tarde este presenta hipercalcemia, la cual se provocada por el tejido tiroideo autoinjertado, se procede a eliminar algunos de los pedacitos de tejido paratiroideo del antebrazo bajo anestesia local. El hecho de que el tejido paratiroideo autoinjertado sea funcional está confirmado por la normocalcemia que mantiene el paciente con el tejido paratiroideo injertado como única fuente de PTH, además es posible detectar concentraciones altas de esta hormona en la vena cubital que drena el lecho injertado, si se compara con los niveles de la misma hormona en la vena anticubital del antebrazo opuesto. Esta misma técnica

ca se ha empleado para realizar aloinjertos de padre a hijo.

Investigaciones y estudios han mostrado que las glándulas paratiroides, también pueden tener viabilidad si se mantienen congeladas en Dimetilsulfóxido o bien en suero autólogo, durante 9 meses. Esta capacidad de viabilidad de las glándulas paratiroides, ofrece grandes posibilidades al cirujano, ya que cuando se tiene duda acerca del tejido paratiroideo que se quedará en cuello, después de la resección del mismo, máximo en una reintervención. El tejido se puede congelar y esperar la evolución postoperatoria, si el paciente presenta hipocalcemia se vuelve a implantar el tejido paratiroideo en forma autóloga congelado, bajo anestesia local.

EVOLUCION POSTOPERATORIA:

Después de la resección de un adenoma paratiroideo o bien de las glándulas paratiroides hiperplásicas, la calcemia disminuye a valores normales en 24 a 48 horas. Por lo general la recuperación es fácil y sin incidentes, sin embargo se puede presentar hipocalcemia hasta en el 50% de casos, pero un mínimo porcentaje presenta tetania que amerita tratamiento con calcio intravenoso. La tetania es más frecuente en el postoperatorio, si existen antecedentes de enfermedad ósea importante y aumento de la fosfatasa alcalina en el preoperatorio y clínicamente se manifiesta por hormigueo peribucal, espasmo carpopedal y puede manifestarse incluso como crisis convulsivas y solo ameritan tratamiento con calcio intravenoso y vitamina D por tiempo prolongado en el 5% de todos casos.

Otra complicación reportada es, el aumento de la insuficiencia renal y de acidosis metabólica, hipomagnesemia, pancreatitis y gota o pseudogota.

MORTALIDAD POSTOPERATORIA:

La mortalidad global por la intervención quirúrgica de las glándulas paratiroides es del .1%, siendo los fallecimientos más frecuentes en los casos con enfermedad renal grave.

COMPLICACIONES POR LA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA:

La única complicación posible y que por cierto es muy rara, si se realiza una técnica cuidadosa, es el daño del nervio recurrente con la consecuente parálisis permanente unilateral de la cuerda vocal y que solo se reporta en el .5% de todos los pacientes intervenidos.

EVALUACIÓN POSTOPERATORIA:

Después de una intervención quirúrgica de las glándulas paratiroides se valorará el resultado de la intervención, determinando el nivel del calcio sérico y midiendo la excreción urinaria de $3'5'$ AMP cíclico. Si falla el tratamiento quirúrgico se debe esperar 3 meses y se revalora el caso, pensando en una localización anormal de la glándula paratiroides afectada y se debe pensar en una posible exploración de mediastino.

TRATAMIENTO DE LA HIPERCALCEMIA:

Existen medidas para reducir los niveles de calcio sérico, mientras se investiga la causa para poder realizar un tratamiento etiológico de la misma. Estas medidas dependen del grado de hipercalcemia:

a) Cuando el calcio sérico es menor de $11.5 \text{ mg.}\%$ por lo general el paciente se encuentra estable o sólo presenta síntomas mínimos como anorexia, constipación, debilidad muscular o torpeza mental y en estos casos no amerita ningún tratamiento o al menos urgencia y se debe esperar al

tratamiento definitivo.

b) Cuando el calcio sérico se encuentra entre 12 y 15 Mg.%, el paciente se trata con medidas que tardan en actuar. Con estos niveles de calcio sérico, el paciente está somnoliento, con náuseas, vómito, depresión mental, poliuria, nicturia y deshidratación moderada. Si el paciente presenta daño renal leve, solo se hidrata al paciente y se agrega furosemida, fosfatos orales, corticoides y calcitonina y si el daño renal es moderado o grave la hidratación debe ser con cautela y se puede usar hemodialisis, corticoides y calcitonina.

c) Cuando el calcio sérico se encuentra por arriba de 15 Mg.%, se necesita tratamiento urgente para disminuir el calcio sérico, ya que pueden existir trastornos de la conciencia, que pueden evolucionar a coma y hasta la muerte. Existe además un deterioro acelerado de la función renal con azotemia, deshidratación, concentración del volumen extracelular y alcalosis metabólica. El volumen extracelular se contrae porque el sodio excretado junto con el calcio por el riñón y además hay pérdidas, por el vómito y falta de ingesta. La alcalosis es originada, por el vómito, pérdidas de potasio o por un posible efecto de la hipercalcemia. Hay deshidratación grave, confusión, estupor, disminución de la tensión arterial, choque, ileo adinámico, hipotónia muscular, depresión marcada de los reflejos osteotendinosos y insuficiencia renal moderada o grave. El tratamiento en estos casos es la corrección de la hidratación y ese equilibrio electrolítico y disminuir la hipercalcemia. Si existe daño renal leve, se puede hidratar en forma vigorosa al paciente, con solución salina, se administra furosemida y fosfatos intravenosos, ácido etilendiaminotetraacético y se puede llevar al paciente hasta hemodialisis. En casos de insuficiencia renal moderada o grave, el tratamiento es igual -

que el mencionado cuando el calcio esta entre 12 y 15 Mg.%, con el mismo grado de insuficiencia renal.

La hidratación se realiza con solución fisiologica y solo en casos de insuficiencia renal moderada o grave e insuficiencia cardiaca, se debe realizar con cautela para evitar la sobrehidratación.

Las sales de fosfatos de calcio, disminuyen la calcemia al formar complejos de fosfatos de calcio, que se precipitan en el hueso y tejidos blandos por lo que pueden agravar la insuficiencia renal y ameritan control sérico de calcio, fósforo y urea durante su uso. La dosis es de 2-Gr. por día dividida en 4 dosis por 5 días y posteriormente disminuir la dosis a, 1 ó 1.5 Gr. por día. La hipopotasemia es otra complicación reportada por el uso de estos compuestos.

El furosemide se debe de usar una vez hidratado el paciente y corregida la hiponatremia, para compensar las pérdidas que originan este producto. El furosemide actúa aumentando la competencia del sodio y el calcio en los túbulos renales en cuanto a su reabsorción se refiere.

La Mitranicina que es un antibiótico citotóxico, disminuye el calcio sérico, por un efecto directo en el hueso y se reserva para el paciente con neoplasias. Se administra a dosis de 25 Ug. por Kg de peso cada 24 horas o bien cada 12 horas (máximo de 150 Ug. por semana). Las complicaciones por el uso de este compuesto son la hemorragia, además de hepatotóxico y nefrotóxico. Su tiempo de acción después de su administración es mayor que en los fosfatos.

El ácido Etilendiaminetetracético que es un agente quelante por lo que forma complejos, con el calcio facilitando su excreción renal. La-

dosis es de 40 a 50 Mg. por Kg. de peso, administrado en varias dosis. - Dosis de más de 3 Gr., producen daño renal, por lo que se usa intravenoso y después se sustituye por otra medida.

La calcitonina de salmon es poco utilizada por su baja potencia.

Los esteroides que tienen un efecto retardado, ya que el máximo se presentan a las 2 semanas. La dosis de los esteroides al inicio es de 60 a 80 Mg por día de Prednisona en dosis dividida y la dosis de sosten es de 20 a 40 Mg. por día.

Otras sales de sodio como los sulfatos, citratos, litatos y los fosfatos de celulosa ya no se usan.

HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO

El hiperparatiroidismo secundario se diferencia del primario, porque rar vez el calcio esta por arriba de los valores normales, pero las calcificaciones extrarrenales son más frecuentes, existe hipofosfatemia, no hay pseudogota y los niveles de PTH son más elevados.

HISTORIA:

Mac Callum en 1905 observó por primera vez, un caso de nefritis con crecimiento de las glándulas paratiroides. Posteriormente Erdheim nota los mismos cambios en un paciente con raquitismo.

DEFINICION:

Aumento de la producción de PTH, que se produce como una compensación por otra enfermedad que origina hipocalcemia, la cual es el estímulo para las glándulas paratiroides, originando su hiperfunción.

FRECUENCIA:

Este estado patológico tiene múltiples causas, pero la principal es la insuficiencia renal, por lo que su frecuencia es elevada.

CAUSAS:

Todas las patologías que produzcan hipocalcemia, pueden originar hiperparatiroidismo secundario, pero lo más frecuente son las enfermedades crónicas y de larga evolución (Glomerulonefritis y pielonefritis), osteogénesis imperfecta, enfermedad de Paget, mieloma múltiple, carcinomas con metástasis óseas, osteomalacia o raquitismo, resistencia a la vitamina D y síndrome de absorción intestinal deficiente.

ANATOMÍA PATOLÓGICA:

En casos de hiperparatiroidismo secundario, existe crecimiento difuso de las glándulas paratiroides, por un aumento en el número de células de tamaño normal, sobre todo de las células principales y de las células oxifílicas. Las lesiones óseas son las referidas en el hiperparatiroidismo primario.

FISIOPATOLOGÍA:

La fisiopatología del hiperparatiroidismo secundario se desconoce, - sin embargo se menciona que la retención prolongada de fosfatos, así como la acidosis metabólica crónica, con la que cursan los pacientes con insuficiencia renal crónica, que además cursan con un balance negativo de calcio por alteración en el metabolismo de la vitamina D, por lo que existe un estado de hipocalcemia, que sirve de estímulo para las glándulas paratiroides, aumentando la producción de PTH como un mecanismo compensador.

CUADRO CLINICO:

Las manifestaciones clínicas en el hiperparatiroidismo secundario - son principalmente las de la enfermedad que origina la hipocalcemia, por ejemplo: glomerulonefritis, pielonefritis, uremia e insuficiencia renal.

DIAGNOSTICO:

El diagnóstico se realizó por el cuadro clínico de la enfermedad - que produce la hipocalcemia y por el laboratorio, con calcio sérico normal o disminuido, hiperfosfatemia y aumento de la fosfatasa alcalina y - si se determina la PTH, la encontramos elevada.

TRATAMIENTO:

En el paciente con hiperparatiroidismo secundario, se debe tratar - la enfermedad que origina la hipocalcemia. En el paciente con insuficien - cia renal crónica, se trata la acidosis con sustancias alcalinas como el bicarbonato y citrato así como con vitamina D.

Las indicaciones para la paratiroidectomía subtotal o total son las siguientes: Hipercalcemia persistente y sintomática en pacientes preparados para trasplante renal, fracturas patológicas por osteodistrofia, hiperpa - ratiroidismo sintomático, dolor óseo, calcificaciones ectópicas y prurito rebelde e hipercalcemia progresiva y sintomática en pacientes con tras - plante renal funcionando bien.

El trasplante renal está indicado cuando existe daño renal avanzado.

HIPERPARATIROIDISMO TERCIANICO

Es un estado de hipersecreción de PTH autónoma de las glándulas pa -

ratiroides, después de corregida la patología de un hiperparatiroidismo-secundario, sobre todo si la enfermedad evoluciona por mucho tiempo.

SEUDOHIPERPARATIROIDISMO

Estado en que existe un aumento de la PTH, pero esta hormona no es producida por las glándulas paratiroides, sino por un tumor que produce una sustancia con los mismo efectos que la PTH o bien esta hormona.

TRABAJO SOBRE HEPATOPATIAS

INTRODUCCION:

En 1871 Reklinghausen, describe los cambios anatómicos de la osteítis fibroquística, estado patológico que se presenta en el hiperparatiroidismo, pero hasta 1880 Sandstrom, descubre a las glándulas paratiroides, las cuales 16 años después se les relaciona con la tetania, que se presentaba después de la extirpación de las glándulas paratiroides durante cirugía de la glándula tiroides, lo que se demostró en forma experimental en perros por MacCallum y Veogtlen en 1909, tiempo en que mencionó que la enfermedad de Reklinghausen, era originada por tumores en las glándulas paratiroides, las cuales producen una sustancia que descalcifica a los huesos, para que posteriormente en 1925 Shalegenhufer, diga que el tratamiento de la enfermedad de Reklinghausen, es la extirpación de los tumores de las glándulas paratiroides, por lo que en ese mismo año Mandl realizó la primera paratiroidectomía y Callip prepara extracto-glándula paratiroides de bovino y lo usa en perros paratiroidectomizados evitando las manifestaciones de hipocalcemia. En 1929 Albright, realizó estudios relacionados con las glándulas paratiroides y el metabolismo del calcio y fósforo. En 1935 Castleman y Mallory precisan, los criterios histológicos para el diagnóstico de los adenomas paratiroides y después el mismo Castleman y Cope, describen la hiperplasia de las glándulas paratiroides. Actualmente se sabe que el hiperparatiroidismo primario, es un trastorno sistémico originado por la producción excesiva de hormona paratiroides y que se caracteriza por una alteración en el metabolismo del calcio y fósforo así como alteraciones óseas, renales y en el intestino principalmente.

Existen tres causas principales del hiperparatiroidismo primario y-

son las que originan la hiperfunción de las glándulas paratiroides originando producción excesiva de PTH y son:

a) El adenoma paratiroideo que se ve en el 84% de los casos del hiperparatiroidismo primario, por lo que es la causa más frecuente y este puede ser solitario en el 95% de casos y múltiple en el resto de 5% de casos por lo que puede afectar una o varias glándulas paratiroides, esta patología es más frecuente en la mujer y entre los 35 y 65 años de edad, sobre todo a expensas de las células principales y el peso varía de 1 a 5 Gr., pero hay casos reportados con hasta 50 Gr.

b) La segunda causa más frecuente de hiperparatiroidismo primario es la hiperplasia de las glándulas paratiroides, en donde existe afección de todas las glándulas paratiroides y que es la causa del 14% de hiperparatiroidismo primario, afectando sobre todo a las células principales.

c) La última y menos frecuente causa de hiperparatiroidismo primario es la carcinoma paratiroideo, que tiene una frecuencia del 2% de todos los casos de hiperparatiroidismo primario.

En general el hiperparatiroidismo primario es más frecuente entre los 20 y 50 años de edad, es dos veces más frecuente en la mujer que en el hombre, con una frecuencia general de .5 a 2 por cada 10,000 habitantes con una media de 1 por cada 1000 habitantes.

El paciente con hiperparatiroidismo primario, puede evolucionar en forma asintomática en el 7% de casos, por lo que el diagnóstico de estos casos solo se realiza si se sospecha en la enfermedad en un paciente al cual se le encuentre con hipercalcemia al realizarle estudios de rutina por patología relacionada con el hiperparatiroidismo primario .

Sin embargo la mayoría de pacientes con hiperparatiroidismo primario son sintomáticos (93% de casos), siendo los sistemas más afectados el renal, óseo, gastrointestinal, muscular y sistema nervioso central. A nivel renal se refiere con poliuria, polidipsia, litiasis renoureteral que se ve hasta en el 65% de casos de hiperparatiroidismo primario y al contrario se dice que del 6 al 15% de los casos litiasis renoureterales recurrentes son por hiperparatiroidismo primario. La litiasis en caso de hiperparatiroidismo primario es bilateral y recurrente. Otra complicación renal secundaria al hiperparatiroidismo primario es la nefrocalcinosis, que es la más grave y que tiene una frecuencia entre el 5 y 10% de todos los casos de hiperparatiroidismo primario. A nivel óseo se refiere dolor óseo, fracturas espontáneas, recurrentes, poco dolorosas y de curación lenta. A nivel muscular existe adinamia, hipotónia y debilidad muscular. En el sistema nervioso central hay dolores, parestesias, datos de compresión medular, marcha atáxica, reflejos osteotendinosos aumentados y trastornos de la sensibilidad. Existen además alteraciones psiquiátricas como depresión, fobias, debilidad de memoria e inestabilidad emocional. A nivel gastrointestinal hay anorexia, náuseas, vómito, dolor abdominal, constipación y se refiere un aumento en la frecuencia de enfermedad ácido péptica y pancreatitis. A nivel cardiovascular existe hipertensión arterial en el 50 a 70% de casos de hiperparatiroidismo primario, taquicardia y alteraciones del ritmo cardíaco.

A la exploración física encontramos por lo general a un paciente caquético, con piel terrosa y seca, estatura disminuida, marcha de "pato" con gran debilidad, torax en barril y con engrosamiento de las costillas por numerosas huellas de fracturas y a la palpación quistes en los huesos y pseudocartosis por falta de consolidación de los huesos fracturados,

timpanismo a la reducción de órdenes y nivel cardiovascular, taquicardia, trastornos del ritmo cardíaco e hipertensión arterial. Cabe veros todos los síntomas son inespecíficos, pero todos nos orientan a una alteración en el metabolismo mineral y son los estudios paraclínicos los que nos ayudan a realizar el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario, sobre todo los rayos X en donde encontramos osteoporosis difusa y osteopenia generalizada, quistes óseos, únicos o múltiples sobre todo en maxilar inferior y epífisis de los huesos, reabsorción subperiosteica en las falanges medias y proximales de manos, tibia, perone y clavícula, así mismo podemos confirmar la nefrolitiasis y nefrocalcinosis.

En el laboratorio existe una triada por los efectos de la producción excesiva de PTH y que no superada por otros estudios más específicos para realizar el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario y son: Hipercalcemia de más de 10.3 Mg.%, Hipofosfatemia menor de 2.5 Mg.% e hipercalcemia de más de 200 Mg.%. Existen además otros exámenes que nos ayudan a realizar el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario como el aumento de la fosfatasa alcalina que se ve hasta en el 30% de casos, sobre todo cuando existe afección ósea, así mismo encontramos hipercloremia de más de 102 mEq por litro en plasma y en orina un pH alcalino con densidad disminuida. Otros exámenes más especializados y que nos ayudan a realizar el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario son la depuración de fósforo y cuyo valor normal es de 15 a 20 ml. por minuto, mientras que en esta patología es por arriba de 25 ml. por minuto. La reabsorción tubular de fósforo está disminuida y su valor normal es de más del 90% por lo que durante la enfermedad se reduce del 90%. Se refiere que la administración de corticoides disminuye la absorción de calcio a nivel intestinal por lo que normalmente disminuyen la hipercalcemia,

mientras que en el hiperparatiroidismo no ocurre esto, siendo esta prueba útil para diferenciar otras patologías que cursen con hipercalcemia y el hiperparatiroidismo primario. La determinación de PTH en sangre por radioinmunoensayo es importante ya que durante el hiperparatiroidismo primario esta elevado en más del 70 a 80% de casos. La determinación en orina de monofosfato de adenosin ciclico, cuyo valor normal es de 1.3 a 4.2 micromoles por gramo de creatinina y que durante el hiperparatiroidismo primario debe estar aumentado. Se menciona que la diferencia arterio venosa de calcio nos ayuda a realizar el diagnóstico, ya que normalmente la sangre venosa y arterial tiene la misma concentración de calcio y durante la enfermedad el calcio sérico arterial es más elevado en el 3 a 10% más.

Una vez valorado el cuadro clínico y los exámenes de laboratorio, es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías, que tengan o cursen con algunas alteraciones parecidas como son: la sarcoidosis, síndrome de leche-alcalinos, intoxicación por vitamina D, enfermedad de Paget, osteomalasia, mieloma múltiple, insuficiencia renal crónica, raquitismo prolongado, hipercalsuria idiopática infantil, displasia fibrosa, osteogénesis imperfecta, osteodistrofia intestinal, espondilopatía hormonal y otras patologías.

El pronóstico de la enfermedad en los casos asintomáticos y en los leves en general es bueno, pero si hay hipercalcemia, el pronóstico depende de un diagnóstico precoz y un tratamiento quirúrgico adecuado y a tiempo, el pronóstico es mejor en caso de hiperparatiroidismo óseo que en los renales, más si existe daño renal severo de la función, el cual evoluciona hacia la muerte por insuficiencia renal progresiva.

Una vez hecho el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario, el diagnóstico

co tratamiento es el quirúrgico, para evitar el daño renal, que cuando ya existe es irreversible, mientras que las alteraciones óseas sí remiten. - Por lo general no se necesita una preparación preoperatoria especial, - siendo solo importante que el cirujano tenga experiencia y conocimientos anatómicos del cuello y sepa diferenciar el tejido paratiroideo normal y el patológico. Existen dos problemas a resolver durante la intervención de las glándulas paratiroides en el paciente con hiperparatiroidismo primario y son primero la localización de todas las glándulas paratiroides y segundo la cantidad de tejido a extirpar. El primero por las variantes anatómicas y en número de las glándulas paratiroides y el segundo por, lo difícil que es saber cual es la verdadera causa del hiperparatiroidismo. - Ambos problemas no se pueden saber en forma preoperatoria por lo que se tiene que resolver en el transoperatorio para un buen tratamiento quirúrgico.

El primer problema es la localización de las glándulas paratiroides - ya que con frecuencia hay más o menos de 4 glándulas paratiroides o bien - por que no siempre están localizadas en el mismo lugar por alteraciones - en el desarrollo y emigración durante su embriogénesis. Se menciona que - pueden existir de 2 a 10 glándulas paratiroides y su localización varía - desde cuello hasta el mediastino. El problema para localizar las glán - dulas paratiroides es causa de fracaso en el tratamiento quirúrgico, así - como la exploración quirúrgica en cuello y mediastino.

El segundo problema a resolver durante el tratamiento quirúrgico de - las glándulas paratiroides en el hiperparatiroidismo primario, es la can - tidad de tejido paratiroideo a extirpar, lo cual depende de la causa ya - que es diferente en el adenoma en donde se realiza solo paratiroidectomía - de la glándula afectada, mientras que en la hiperplasia se realiza parati

roidectomía subtotal (extirpación de tres y media glándulas) o paratiroidectomía total, con autoinjerto paratiroideo en músculos del antebrazo y finalmente en el carcinoma paratiroideo es necesario la resección radical de cuello ipsilateral. Hay dos maneras de saber cual es la causa del hiperparatiroidismo primario en el transoperatorio y son: las características macroscópicas de las glándulas en forma comparativa y el estudio histopatológico de las glándulas paratiroides, sin embargo para que esto tenga validez es importante primero localizar todas las glándulas paratiroides y además con frecuencia aún para el histopatólogo es difícil diferenciar un adenoma de una hiperplasia hasta en los cortes definitivos.

Una vez revisada las principales características del hiperparatiroidismo primario, decidimos revisar cual es la experiencia del Departamento de Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital de Especialidades del Centro Médico la Haza, en las diferentes variables de la enfermedad analizando: la frecuencia de la enfermedad por edad y sexo, cuadro clínico y tiempo de evolución del mismo, exámenes de laboratorio preoperatorios y postoperatorios frecuencia de las diferentes causas del hiperparatiroidismo primario, según características macroscópicas de las glándulas paratiroides y reporte histopatológico transoperatorio y definitivo, así como la evolución postoperatoria según el tratamiento quirúrgico. Se analiza además las fallas del tratamiento quirúrgico, así como sus posibles causas y finalmente las complicaciones de la intervención quirúrgica.

HIPERPLASIA

La hiperplasia de las glándulas paratiroides es la segunda causa más frecuente del hiperparatiroidismo primario, reportándose en el 14% de todos los casos de la enfermedad, pero en el Hospital de Especialidades del

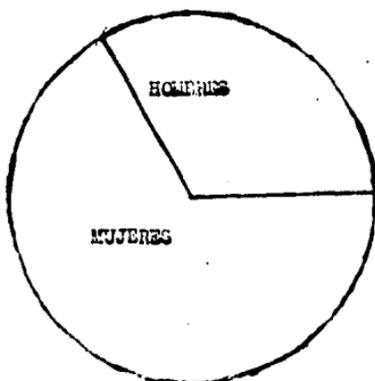
Centro Médico la Raza, existe una frecuencia del 43% según reportes de patología definitivos.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes intervenidos quirúrgicamente por el servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza, en un período de 5 años, de agosto de 1981 a octubre de 1986, revisando en el archivo clínico un total de 30 expedientes de pacientes intervenidos quirúrgicamente por hiperparatiroidismo primario.

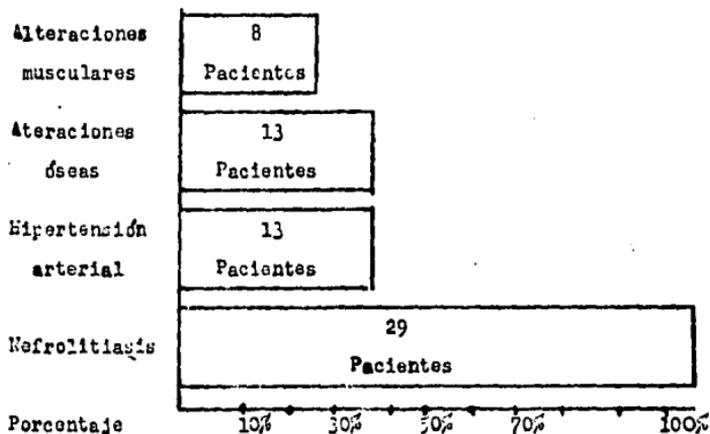
RESULTADOS.

Hubo 20 casos en mujeres y 10 en hombres, para una frecuencia por sexo de 2:1 en favor de la mujer, la edad de presentación de la enfermedad varió de los 17 a los 62 años de edad, con un rango de 45 años y una media de 40.6 años y una mediana de 41 años.



Esquema 1: Frecuencia del hiperparatiroidismo por sexo.
2:1 en favor al femenino.

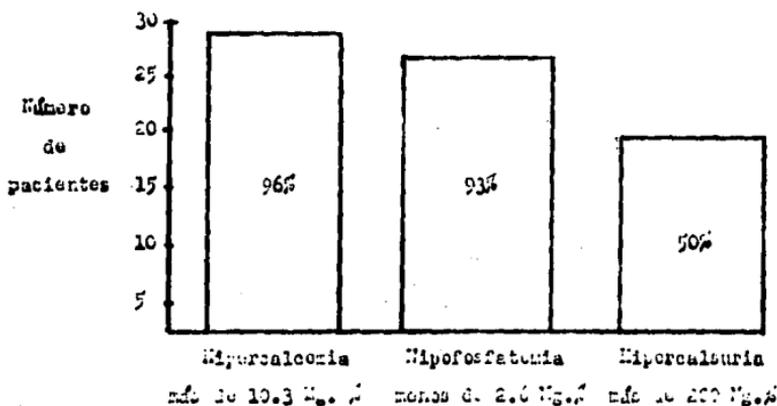
El cuadro clínico de sospecha diagnóstica de hiperparatiroidismo primario fue: nefrolitiasis en 29 casos para una frecuencia del 96%. Las alteraciones óseas como dolor o cambios radiológicos se presentaron en 13 pacientes para una frecuencia absoluta del 43%. La hipertensión arterial se encontró en 13 pacientes, para una frecuencia absoluta del 43%. Las alteraciones musculares como dolor o debilidad muscular se encontró en 8 pacientes para una frecuencia absoluta del 26%. El tiempo de evolución del cuadro clínico vario de 6 meses a 20 años, con una media de 7.1 años.



Esquema 2: Manifestaciones clínicas más frecuentes del hiperparatiroidismo.

Con la sospecha diagnóstica por el cuadro clínico, los pacientes son enviados a la Unidad metabólica del Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza, la mayoría procedentes del servicio de Urología por litiasis renourteral recidivante y por lo general bilateral, menos en un caso en el cual la extirpación de tejido paratiroideo se realizó en forma acci

dental durante una tiroidectomía. En la unidad Metabólica se realizaron los siguientes exámenes. Determinación de calcio sérico encontrando en 29 casos hipercalcemia de más de 10.3 Mg.%, para una frecuencia absoluta del 96% de positividad para hiperparatiroidismo, variando la concentración de calcio sérico de 10.5 a 15.8 Mg.%. Determinación de fósforo sérico, encontrando en 28 casos hipofosfatemia para una frecuencia absoluta del 93% de positividad para hiperparatiroidismo, encontrando solo un paciente con fósforo sérico normal y otro paciente en donde no se encontró el reporte. Los valores reportados en los 28 pacientes varió de 1.3 a 2.5 Mg.%, considerándose hipofosfatemia cuando el fósforo sérico fue menor de 2.6 Mg.%. Determinación de calcio urinario el cual fue mayor de 200 Mg.% en 15 pacientes para una frecuencia absoluta del 50% de positividad para hiperparatiroidismo, variando los valores de calcio urinario de 210 a 484 Mg.%, tres pacientes presentaron calcuria menor de 200 Mg.% y en 12 pacientes no se encontró el reporte del calcio sérico. (esquema 3)



ESQUEMA 3

Con el diagnóstico de hiperparatiroidismo por clínica y laboratorio los pacientes se intervienen quirúrgicamente. A 19 pacientes se les realiza paratiroidectomía de una glándula paratiroides, en todos los casos - macroscópicamente había una glándula de mayor volumen que fue la que se extirpo y todos los casos evolucionaron en el postoperatorio con curación del hiperparatiroidismo. En 15 pacientes el reporte transoperatorio del tejido enviado a estudio histopatológico fue de adenoma, de los cuales el diagnóstico se confirma en 14 pacientes en el reporte definitivo de histopatología y solo un caso es reportado en forma definitiva por el histopatólogo como hiperplasia. En 4 pacientes el reporte transoperatorio y definitivo del estudio histopatológico fue de hiperplasia. Solo 4 pacientes presentaron datos de hipocalcemia en el postoperatorio inmediato que amerita tratamiento con calcio intravenoso y oral pero solo en forma temporal.

A 9 pacientes se les realizó paratiroidectomía de dos glándulas paratiroides, de los cuales en 7 casos solo tenían una glándula aumentada de volumen macroscópicamente siendo esta una de las que se extirpo y los pacientes evolucionaron en el postoperatorio con curación del hiperparatiroidismo primario, en los 7 pacientes el diagnóstico transoperatorio del estudio histopatológico fue de hiperplasia pero el definitivo en 3 casos fue de adenoma y en los otros 4 casos de hiperplasia, 2 casos evolucionan con hipocalcemia que amerita tratamiento con calcio intravenoso y oral en forma temporal. En 2 casos de los 9 pacientes solo se encontraron dos glándulas paratiroides, en ambos casos el reporte transoperatorio y definitivo del estudio histopatológico fue de hiperplasia y la evolución de estos dos casos fue con fracaso del tratamiento quirúrgico ya que continuaron con hiperparatiroidismo, sin cambios en los parámetros de laboratorio ni

clínicos y la falla del tratamiento quirúrgico se debió a la incapacidad para localizar todas las glándulas paratiroides por lo que se realiza una extirpación inadecuada de tejido paratiroideo y no hubo relación con las características macroscópicas de las glándulas paratiroides ya que las localizadas eran de características semejantes y tampoco hubo relación con el reporte transoperatorio del estudio histopatológico porque el reporte fue de hiperplasia transoperatoria y en forma definitiva. A estos dos casos de falla del tratamiento quirúrgico se reexplora nuevamente el cuello con falla de la nueva intervención quirúrgica.

A dos pacientes se les realiza paratiroidectomía subtotal (resección de tres glándulas) macroscópicamente todas las glándulas eran semejantes y el reporte transoperatorio y definitivo del estudio histopatológico fue de hiperplasia, los dos casos evolucionaron en el postoperatorio con persistencia del hiperparatiroidismo y sin cambios en los valores de laboratorio preoperatorio y postoperatorio y con persistencia del cuadro clínico por lo que ambos fueron considerados como falla del tratamiento quirúrgico y sin relación con las características macroscópicas de las glándulas paratiroides ni con los resultados de los estudios histopatológico, transoperatorio y postoperatorio ya que las glándulas macroscópicamente correspondían a hiperplasia y los reportes del histopatólogo fueron de hiperplasia transoperatorio y el definitivo.

Entre las causas de hiperparatiroidismo según el reporte definitivo de patología, hay 17 adenomas para una frecuencia absoluta del 56.66%, 4 hombres y 13 mujeres para una frecuencia por sexo de 3:1 en favor de la mujer. En 14 pacientes se realizó paratiroidectomía de una glándula paratiroidea, en los cuales macroscópicamente una glándula estaba aumentada de volumen y en reporte histopatológico transoperatorio fue de adenoma, en -

estos casos no hubo complicaciones postoperatorias y evolucionaron con curación de la enfermedad. Los otros 3 pacientes se les realizó paratiroidectomía de dos glándulas paratiroides, el reporte de patología transoperatorio fué de hiperplasia y macroscopicamente solo una glándula paratiroides estaba aumentada de volumen, los tres evolucionaron con hipocalcemia transitoria que amerita la administración de calcio intravenoso y oral en forma temporal y con curación de la enfermedad.

En 13 pacientes el reporte definitivo de patología fué de hiperplasia para una frecuencia absoluta del 43%, hubo 6 hombres y 7 mujeres para una frecuencia por sexo de 1:1. En 5 pacientes se realizó paratiroidectomía de una glándula paratiroides, ya que macroscopicamente solo una glándula estaba aumentada de volumen y la evolución postoperatoria fué en un caso con hipocalcemia que amerita tratamiento con calcio en forma temporal y los 5 casos se curaron de su enfermedad por lo que según las características macroscópicas de las glándulas, el tipo de cirugía realizada y la curación de la enfermedad, estos casos son adenomas y el reporte definitivo de patología falló (positivas falsas). En 6 casos se realizó paratiroidectomía de dos glándulas paratiroides. En 4 casos macroscopicamente solo una glándula estaba aumentada de volumen, evolucionaron en postoperatorio dos casos con hipocalcemia que amerita tratamiento temporal con calcio y los casos se curaron de su enfermedad. Por características de las glándulas paratiroides, el tipo de cirugía realizada y la evolución postoperatoria de los pacientes, estos 4 casos son adenomas y nuevamente falló el reporte de patología. En otros dos casos en donde se realizó resección de dos glándulas macroscopicamente; las glándulas macroscopicamente eran iguales, pero solo se pudo localizar dos glándulas, el reporte de patología transoperatorio y definitivo fue de hiperplasia, los

dos casos evolucionaron sin curación de la enfermedad ni cambios en los -
parametros de laboratorio preoperatorios y postoperatorios. Por las ca-
racterísticas macroscópicas de las glándulas, el tipo de cirugía realiza-
da y evolución postoperatoria, estos dos casos son verdaderas hiperplasia
y el tratamiento quirúrgico falló por falta de la localización de todas -
las glándulas paratiroides. Ambos casos son reexplorados quirúrgicamente
en forma fallida. En dos casos se realizó paratiroidectomía de tres glán-
dulas paratiroides, macroscópicamente todas las glándulas eran semejantes
y el reporte de patología transoperatorio y definitivo fué de hiperplasia,
ambos casos evolucionaron sin curación de la enfermedad y no hubo cambios
en los parametros de laboratorio preoperatorios, y postoperatorios, por -
lo que ambos casos son verdaderas hiperplasia y el tratamiento quirúrgico
falló.

Por todo lo mencionado podemos decir que según las características -
macroscópicas de las glándulas paratiroides y la evolución postoperatoria
de los pacientes, hubo 26 casos de adenomas y solo 4 casos de hiperplasia
para una frecuencia absoluta 86.66% y 13.33 respectivamente existiendo fal-
la del reporte de patología que tiene significancia estadística con una
P menor de .001 de positivas falsas para la hiperplasia o la inversa de -
falsas positivas para los adenomas.

COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS:

Hubo 6 casos de hipocalcemia para una frecuencia del 20%, 5 casos -
después de paratiroidectomía de dos glándulas y uno después de paratiroid-
ectomía de una glándula, todos ameritaron administración de calcio intra-
venoso y oral pero solo en forma temporal, se presentó en casos de adenoma-
s y no influyó en la evolución de la curación de la enfermedad. Hubo -

un caso de histeria temporal y otro con sangrado de tubo digestivo alto por probable úlcera de stress.

FALLAS DE TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

Hubo 4 casos en que falló el tratamiento quirúrgico, en todas las características macroscópicas de las glándulas paratiroides eran de hiperplasia y el estudio de patología transoperatorio y postoperatorio fue de hiperplasia, los parámetros preoperatorios y postoperatorios de laboratorio no cambiaron y los pacientes continuaron con la enfermedad. En dos casos se realizó paratiroidectomía de dos glándulas paratiroides ya que fueron las únicas que se localizaron, siendo esto la causa de la falla del tratamiento quirúrgico. En otros dos casos se realizó paratiroidectomía de tres glándulas paratiroides y la falla del tratamiento quirúrgico fue la resección incompleta de tejido paratiroideo.

REPORTE DE PATOLOGÍA TRANSOPERATORIO Y DEFINITIVO.

Hubo 4 casos en que el reporte de patología transoperatorio y definitivo no coinciden. En 3 casos de hiperplasia transoperatorias que fueron adenomas en el reporte definitivo, macroscópicamente solo una glándula estaba aumentada de tamaño y se les realizó paratiroidectomía de dos glándulas paratiroides y evolucionaron con curación de la enfermedad. En el caso reportado en el transoperatorio como adenoma y el definitivo fue de hiperplasia y macroscópicamente solo una glándula estaba aumentada de volumen por lo que se realizó resección de la misma, evolucionando con curación de la enfermedad.

En dos casos hubo duda transoperatoria y en forma definitiva si se trataba de una hiperplasia o un adenoma. Macroscópicamente en ambos ca-

ses solo una glándula, tenía mayor tamaño, por que a un caso se le realizó paratiroidectomía de una glándula y al otro de dos glándulas.

No existe relación entre las diferencias de los reportes de patología transoperatorio y definitivo con las fallas del tratamiento quirúrgico.

CARACTERÍSTICAS MACROSCÓPICAS DE LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES:

En 26 casos las características macroscópicas de las glándulas paratiroides son adenomas, los cuales evolucionaron por el tipo de cirugía - (19 resección de una glándula paratiroides y 7 resección de dos glándulas paratiroides) con curación de la enfermedad.

En 4 casos las características macroscópicas eran de hiperplasia y - por el tipo de cirugía realizada (Paratiroidectomía de dos glándulas paratiroides y de tres glándulas paratiroides) con falla del tratamiento quirúrgico.

Por lo mencionado podemos decir que según las características macroscópicas de las glándulas, podemos decidir el tipo de cirugía a realizar.

CUADRO DE LOS RESULTADOS DE LAS DIFERENTES VARIABLES ANALIZADAS
EN EL HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO.

Reporte de patología transoperatorio.	13 casos de adenomas. 13 casos de hiperplasia.	4 casos de hiperplasia.
Características macroscópicas de las G. P. en la cirugía.	26 casos con una G. P. aumentada de volumen.	2 casos con 4 G. P. aumentadas de volumen. 2 casos con identificación de 2 G. P.
Tipo de cirugía realizada.	19 casos extirpación de una G. P. 7 casos extirpación de dos G. P.	2 casos extirpación de tres G. P. 2 casos extirpación de dos G. P.
Complicaciones.	6 casos de hipocalcemia transitoria. 1 caso de disfonía transitoria.	4 casos de hipercalcemia.
Evolución postoperatoria.	26 casos de curación del hiperparatiroidismo.	4 casos con persistencia del hiperparatiroidismo.
Resultado de la cirugía.	26 casos de éxito.	4 casos de fracaso del tratamiento quirúrgico.
Causas del resultado de la cirugía	26 casos de extirpación del adenoma.	4 casos de extirpación incompleta del tejido paratiroideo. 2 casos por ser conser-

Conclusiones:

26 casos de adenomas basados en: Características macroscópicas de las G. P., tipo de cirugía realizada y evolución P.-O.

El reporte de patología transoperatorio tiene una falla del 50%.

El tratamiento quirúrgico de los adenomas es la adenectomía con o sin la G.-P. isolateral. Las características macroscópicas de las G. P. tienen una efectividad, del 100% para saber la causa del hiperparatiroidismo.

vadores y 2 casos por falta de identificación de las 4 glándulas paratiroides.

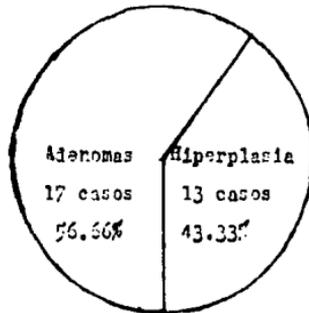
El tratamiento quirúrgico de la hiperplasia no es la extirpación de tres G. P. sino paratiroidectomía total con injerto autólogo de las G. P. en el músculo del antebrazo del paciente.

ESQUEMA DE LAS CAUSAS DE HIPERPARATIROIDISMO:

Por el estudio de patología
transoperatoria.



Por el estudio de patología
definitiva.



Por el tratamiento quirúrgico
y la evolución postoperatoria.



Por las características macroscópicas
de las glándulas.



CONCLUSIONES: Hubo 26 casos de adenomas y 4 casos de hiperplasia para una frecuencia absoluta del 36.66% y 13.33% respectivamente. Estos datos se basan en las características macroscópicas de las glándulas paratiroideas y la evolución postoperatoria según el tratamiento quirúrgico efectuado a los pacientes.

El reporte de patología tiene una falla de hasta el 35%, lo que tiene significancia estadística con una P menor de .001 de positivas falsas para la hiperplasia y viceversa de falsas positivas para los adenomas.

DISCUSION:

La frecuencia de la presentación del hiperparatiroidismo primario no presentó diferencias con otros reportes previos. En el cuadro clínico lo que más llama la atención es la elevada frecuencia de la nefrolitiasis - que en esta revisión es del 96%, comparada con el 65% de otras revisiones por lo que es importante mencionar que los pacientes de esta revisión, - fueron pacientes enviados por el servicio de nefrología a la Unidad Metabólica en el Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza por litiasis renoureteral recidivante, con afección bilateral y con antecedente de extracción de cálculos renoureterales quirúrgicamente, lo que explica la elevada frecuencia de esta manifestación. Las alteraciones óseas y la hipertensión arterial también tienen una frecuencia elevada en esta revisión (43%) si las comparamos con la frecuencia de otras revisiones que es del 15 y 6% respectivamente.

La tríada de laboratorio que no es superada por otros estudios más especializados y que es fundamental para el diagnóstico, en este estudio se encontró una positividad del 96,93 y 50% para hipercalcemia, hipofosfatemia e hipercalciuria respectivamente. Es importante mencionar que en 5 pacientes se determinó el nivel sérico de PTH la cual fue elevada en los 5 pacientes.

Con el cuadro clínico y los exámenes de laboratorio se realizó el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario, no existiendo hasta la fecha estudio alguno para saber cuál es la causa de la enfermedad y así los pacientes se intervienen quirúrgicamente, siendo importante, durante la cirugía primero localizar todas las glándulas paratiroides por las alteraciones que pueden existir en cuanto al número de glándulas y localización

de las mismas. Una vez localizadas todas las glándulas paratiroides, el siguiente paso es saber la cantidad de tejido paratiroideo a extirpar lo cual depende de la causa, para dejar al paciente euparatiroideo ya que un error en la cantidad de tejido extirpado origina el fracaso del tratamiento quirúrgico y el paciente puede quedar con hiperparatiroidismo o bien continuar con el hiperparatiroidismo. Para saber cual es la causa del hiperparatiroidismo primario solo contamos con las características macroscópicas de las glándulas paratiroides durante la cirugía y el reporte del estudio de patología transoperatorio. En este reporte en 26 casos macroscópicamente las glándulas presentaban características de adenomas ya que una glándula estaba aumentada de volumen con respecto a las demás mientras que el reporte de patología en: fue en 14 casos de adenomas y 12 de hiperplasia en el transoperatorio y el definitivo de los primeros en un caso fue de hiperplasia y de los últimos en tres casos fue de adenomas. A los 26 casos se les realizó cirugía para adenoma a 19 casos paratiroidectomía de una glándula paratiroides y a 7 casos paratiroidectomía de dos glándulas paratiroides. Todos estos casos evolucionaron con curación de la enfermedad y solo 5 casos presentaron hipocalcemia sintomática los cuales ameritaron administración de calcio intravenoso y después oral pero solo en forma transitoria.

En cuatro casos las características de las glándulas paratiroides macroscópicamente fueron de hiperplasia, los casos de estos solo se localizaron dos glándulas paratiroides y los otros dos casos si se localizaron todas las glándulas paratiroides. En los dos primeros casos se realizó extirpación de las dos glándulas encontradas y en los dos últimos casos se realizó extirpación de tres glándulas paratiroides. Los 4 pacientes a 1 evolucionaron con persistencia del hiperparatiroidismo primario y sin cam-

bios en los parámetros de laboratorio preoperatorios, por lo que los 4 casos se comportaron como hiperplasia y la falla del tratamiento quirúrgico fue en dos casos por no poder localizar todas las glándulas paratiroides y en dos casos por extirpación inadecuada del tejido paratiroideo.

Por lo mencionado en este trabajo las características macroscópicas de las glándulas paratiroides en el transoperatorio tienen una efectividad del 100% para saber cual es la causa del hiperparatiroidismo primario mientras que el reporte de patología presenta 35% de falsas positivas para el adenoma e de positivas falsas para la hiperplasia lo que tiene significancia estadística con una P menor de .001. La frecuencia real en este estudio de adenomas es del 86.66% y de hiperplasia del 13.33% lo que está de acuerdo con lo reportado en otras revisiones. En fracaso en el tratamiento quirúrgico no hubo relación con las características macroscópicas de las glándulas paratiroides ni con el reporte de patología, ya que ambos estos dos parámetros son de hiperplasia, por lo que las causas del fracaso de la cirugía fue la extirpación inadecuada del tejido paratiroideo por falta de localización de todas las glándulas paratiroides o por decisión de solo extirpar tres glándulas paratiroides.

CONCLUSIONES:

1.- El hiperparatiroidismo primario es más frecuente en la mujer que en el hombre, con relación 2:1 en favor la mujer y la edad más frecuente de presentación de la enfermedad, es de los 20 a los 40 años.

2.- El diagnóstico del hiperparatiroidismo primario en el Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza, se realiza en forma tardía ya que las alteraciones renales, óseas, musculares y la hipertensión arterial son más frecuentes, en este Hospital que en las revisiones realizadas en otros centros.

3.- Para realizar el diagnóstico de hiperparatiroidismo primario es fundamental el cuadro clínico y los exámenes de laboratorio, de los cuales en el Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza, existe una positividad para hipercalcemia del 96%, hipofosfatemia del 83% e hipocalcemia del 50%, pero no existe, en forma alguna de como saber cual es la causa del hiperparatiroidismo en forma preoperatoria.

4.- Las causas principales del hiperparatiroidismo en el Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza, son el adenoma con una frecuencia absoluta del 36.66% y la hiperplasia con una frecuencia del 13.33% de los apollados en las observaciones macroscópicas de las glándulas paratiroides en el transoperatorio; reporte transoperatorio y definitivo de patología y la evaluación postoperatorio según el tratamiento quirúrgico realizado, encontramos una efectividad del 100% para las características macroscópicas de las glándulas paratiroides y del 66% para el reporte de patología transoperatorio y definitivo del estudio de patología el cual tiene un 35% de fallas y que tiene una significancia estadística con una P menor de 0.01 según falsas positivas para adenomas o viceversa de positi-

vas falsas para la hiperplasia.

5.- El tratamiento quirúrgico de los adenomas es la resección de la glándula afectada con o sin extirpación de la glándula isolateral. El tratamiento quirúrgico de la hiperplasia es la paratiroidectomía total con autoinjerto de las glándulas paratiroides en el músculo del antebrazo del paciente.

6.- Las fallas del tratamiento quirúrgico, no se relacionó en este reporte con las características macroscópicas de las glándulas paratiroides ni con reporte de patología transoperatorio o definitivo, sino a la extirpación insuficiente de tejido paratiroideo por falta de localización de todas las glándulas paratiroides o por solo extirpar tres glándulas. El tratamiento quirúrgico en el hiperparatiroidismo primario tiene una efectividad del 86.66% de casos y las fallas de la cirugía es más frecuente en la hiperplasia que en los adenomas.

7.- Las complicaciones postoperatorias no tienen significación estadística, presentándose hipocalcemia en 6 casos para una frecuencia absoluta del 20%, casos que ameritaron administración de calcio intravenoso y oral pero solo en forma temporal. Hubo un caso que presentó disfonía temporal por probable lesión del nervio recurrente.

8.- La reintervención quirúrgica en caso de falla de la primera cirugía, tiene un índice de fracaso más elevado que esta y siempre se debe pensar en la exploración del mediastino para localizar una glándula paratiroides afectada que se localizará fuera de cuello.

REFERENCIAS:

- 1.- Viconte Guarner: PRINCIPIOS FUNDAMENTALES DE LA CIRUGIA; Editorial Universidad Nacional Autónoma de México, Tomo II, Edición 1981, páginas 141-159.
- 2.- Davis-Christopher Sabiston: TRATADO DE PATOLOGIA QUIRURGICA; Editorial Interamericana. Tomo 1, Edición 1980, páginas 695-706.
- 3.- Harrison: MEDICINA INTERNA; Editorial La Prensa Médica, Tomo I, Edición 1977, páginas 519-532.
- 4.- Cecil-Loeb: TRATADO DE MEDICINA INTERNA; Editorial Interamericana, Tomo II, Edición 1977, páginas 2140-2152.
- 5.- Keit L. Moore: ENDOCRINOLOGIA CLINICA; Editorial Interamericana, Edición 1977, páginas 144-158.
- 6.- Guyton: FISIOLOGIA Y FISIOLOGIA BÁSICAS; Editorial Interamericana, Edición 1972, páginas 530-537.
- 7.- Malacara, García, Valcorde: FUNDAMENTOS DE ENDOCRINOLOGIA CLINICA; Editorial la Prensa Médica, Edición III 1980, páginas 92-110.
- 8.- Potzomkin: ENDOCRINOLOGIA; Editorial Mir-Moscu, Edición 1980, páginas 147-155.
- 9.- Sten T., Anne G., Lennart B., Otto L.: ESTRATEGIA QUIRURGICA EN EL HIPERPARATIROIDISMO POR ADENOMAS SOLITARIOS; Ann Surg, Diciembre de 1974, volumen 200, No. 6, páginas 776-784, del Departamento de Cirugía y Patología, en el Hospital General Malmö, en la Universidad de Lund, Malmö, Sweden.

- 10.- Michael D., Karen C., Sylvia C., William C., Donald F., Orlo C., Maurice G.; UN NUEVO METODO CON ALTA SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD PARA LOCALIZAR LAS GLANDULAS PARATIROIDES ANORMALES; Ann Surg, Volumen 200, No. 3, páginas 361-367, del Departamento de medicina nuclear, Departamento de Radiología y del Departamento de Cirugía, del Centro Médico de la Universidad de California, en San Francisco California. Publicado en Septiembre de 1964.
- 11.- Samuel A., Caulie G., Robert A., John D., Arthur B., y Louis H.; TRASPLANTE DE TEJIDO PARATIROIDES EN EL HOMBRE; Surgery, Volumen 51, No. 1, páginas 86-90, de Enero de 1977, del Departamento de Cirugía, Medicina y Patología del Centro Médico en la Universidad de Duke y del Hospital de administración de Veteranos, y del Departamento de Medicina en el Centro Médico Michael Reese, en la Universidad de Chicago, en la Escuela de Medicina.
- 12.- John F.; EL TRATAMIENTO DEL HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO ES O NO QUIRURGICO; Annals of Internal Medicine, Volumen 102, No. 3, de Marzo de 1965, del Colegio de Medicina y Cirugía en New York.
- 13.- Murray F., Jeffrey.; RECUPERACION POR PERSISTENCIA Y RECURRENCIA DEL HIPERPARATIROIDISMO; Ann Surg, Volumen 201, páginas 40-44 de Enero de 1964, del Departamento de Cirugía, en el Centro Médico del Cancer Memorial en New York.
- 14.- Ossi L.; HIPOCALCEMIA POSTOPERATORIA Y CIRUGIA PARATIROIDES; The Lancet de Diciembre de 1965, del Departamento de Medicina, del Hospital Central en la Universidad de Helsinki.

- 15.- Gretchen A., Orlo E., Davis D., Albert A., Carolyn K.: BIOPSIA - POR ASPIRACION DE LAS PARATIROIDES, BAJO GUIA CON ULTRASONIDO, EN PACIENTES CON HIPERPARATIROIDISMO POSTOPERATORIO; Radiology, volumen 155, No. 1 de Abril de 1985, páginas 193-196, del Departamento de Radiología, Cirugía y Patología de la Universidad de California, San Francisco y del Centro Médico de Administración de Veteranos.
- 16.- Niederle B., Boksa R., Brennan MF.: EL TRASPLANTE DE TEJIDO PARATIROIDEO EN EL HOMBRE; Desarrollo, indicaciones, técnica y resultados. Endocrine Reviews 1982, 3, 345-379.
- 17.- Scholz DA., Purnell DC.: HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO ASINTOMÁTICO; Mayo Clin Proc. 1981, 56, 473-8.
- 18.- Wells SA., Fardon JR., Dale JK.: EVALUACION A LARGO TIEMPO DE PACIENTES CON HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO MANEJADOS CON PARATIROIDECTOMIA TOTAL Y AUTOTRASPLANTE HETEROTOPICO; Ann Surg 1980, 192, 451-458.