

RESUMEN XXXV CONGRESO CHILENO DE CIRUGIA PEDIATRICA

Hiperparatiroidismo neonatal severo. Caso clínico

Dres. Hilda Arancibia, Pablo Cordero, Sergio Rojas, Víctor Henríquez.
Servicio Cirugía Infantil. Hospital regional Concepción.

Introducción: El hiperparatiroidismo neonatal severo (NSPTH) es una patología poco frecuente, con riesgo vital, se presenta en los primeros 6 meses de vida y caracterizada por hipercalcemia severa con hormona paratiroidea elevada (PTH) y desmineralización ósea. Causada por mutación inactivante del gen del receptor sensor del calcio.

Método: Se presenta paciente de dos meses de vida derivada por cuadro de desnutrición, letargia, hipotonía, atrofia muscular, deshidratación e hipercalcemia.

Al ingreso paciente con hipercalcemia de 28,8mg/dl, PTH 1696 pg/ml, densidad ósea disminuida con resorción subperiosteal, ecotomografía paratiroides aumentada tamaño y riñones con nefrocalcinosis, TORCH negativo y cariograma normal. Se plantea diagnóstico NSPTH autosómico recesivo.

Se inicia terapia con suero glucosado, fosfato potasio, furosemida y corticoides sin respuesta por lo que se realiza paratiroidectomía resecándose 4 glándulas con peso total 5 gramos y autoimplante de 0,5 gramos en muslo derecho (conservación del resto a <80°).

Evoluciona con normalización de niveles de calcio, de PTH y adecuado incremento pondoestatural.

Conclusiones: Se presenta la paratiroidectomía con autoimplante como una terapia definitiva en el tratamiento del NSPTH al existir insuficiencia respiratoria severa, hipercalcemia extrema, desnutrición y erosiones subperiosteales.