

سوال شماره ۵

خانم ۲۰ ساله ای تحت درمان با داروهای ضد تشنج از سالها قبل و این تظاهرات بالینی مراجعه کرده است:



با توجه به شرح حال بیمار و یافته های بالینی بیمار چه تشخیصی برای وی مطرح می باشد؟

پاسخ سوال شماره ۵

با توجه به صورت گرد و کوتاهی متاکارپ چهارم در این بیمار و علائم شووستوک و تروسو که در این بیمار که مثبت شده است و مصرف داروهای ضد تشنج که به علت هایپوکلسیمه بیمار می باشد برای این بیمار سودو هایپو پاراتیروئیدی مطرح می باشد. قد کوتاه، تاخیر بلوغ، صورت گرد، اختلالات اسکلتی مثل براکی داکتیلی، کوتاهی متاکارپ و متاتارس چهارم و پنجم این بیمار AHO دارد. (Albright Hereditary Osteodystrophy). این فنوتیپ در موارد سودو هایپو پاراتیروئیدی سودوسودو هایپو پاراتیروئیدی دیده می شود ولی چون در سودوسودو هایپو پاراتیروئیدی کلسیم نرمال می باشد برای این بیمار مطرح نمی باشد.

TABLE 424-6 CLASSIFICATION OF PSEUDOHYPOPARATHYROIDISM (PHP) AND PSEUDOPSEUDOHYPOPARATHYROIDISM (PPHP)

Type	Hypocalcemia, Hyperphosphatemia	Response of Urinary cAMP to PTH	Serum PTH	G α Subunit Deficiency	AHO	Resistance to hormones other than PTH
PHP-Ia	Yes	↓	↑	Yes	Yes	Yes
PPHP	No	Normal	Normal	Yes	Yes	No
PHP-Ib	Yes	↓	↑	No	No	Yes (in some patients)
PHP-II	Yes	Normal	↑	No	No	No
Acrodysostosis with hormonal resistance	Yes	Normal (but ↓ phosphaturic response)	↑	No	Yes	Yes

Abbreviations: ↓, decreased; ↑, increased; AHO, Albright's hereditary osteodystrophy; PTH, parathyroid hormone.



Fig 269-2
Patient with pseudohypoparathyroidism. **A**, Typical round facies characteristic of pseudohypoparathyroidism. **B**, Dimpled knuckle as a result of a shortened fifth metacarpal.
(From Besser CM, Thorer MO: Comprehensive Clinical Endocrinology, 3rd ed. St. Louis, Mosby, 2002.)



Fig 269-3
Clinical signs of hypocalcemia. **A**, Chvostek's sign is elicited by tapping over the facial nerve, producing a contraction of the upper lip muscle. **B**, Trousseau's sign is produced when a sphygmomanometer cuff is inflated to above systolic pressure for up to 3 minutes.