https://doi.org/10.52428/20756208.v9i22.567

Páginas: 45 a 51
Fecha de recepción: 25.11.14
Fecha de aprobación: 12.12.14

CÁNCER PARATIROIDEO Y POSIBLE SÍNDROME HIPERPARATIROIDISMO - TUMOR PARDO DEL MAXILAR A PROPÓSITO DE UN CASO COCHABAMBA, HOSPITAL UNIVALLE 2014

PARATHYROID CANCER AND POSSIBLE HYPERPARATHYROIDISM SYNDROME- BROWN TUMOR OF JAW A CASE REPORT COCHABAMBA, UNIVALLE HOSPITAL 2014

Juan Carlos Valenzuela Gonzales 1
Hans Alexander Ferreira Villa 2

RESUMEN

Se presenta un paciente de 21 años de edad, del Hospital Univalle, con Hiperparatiroidismo aislado severo, con fracturas óseas patológicas y lesiones óseas generalizadas propias; debilidad muscular y cálculos renales, producido por un Carcinoma Paratiroideo de Bajo Grado.

La cirugía fue exitosa, pero la posibilidad de recidiva existe y aún otras tumoraciones que pueden aparecer, propias de las neoplasias mixtas con múltiples neoplasias que son genéticas.

La enseñanza de este caso es que es necesario estar atento a las fracturas patológicas, huesos de mala calidad, más aun en jóvenes, puesto que el hallazgo de lesiones óseas propias del hiperparatiroidismo es muy raro en la actualidad en otros países, y la medición de la hipercalcemia debe hacerse rutinariamente.

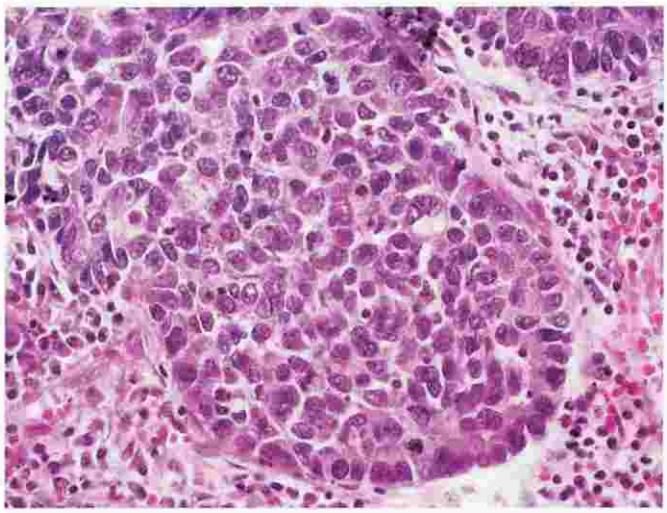
Palabras clave: Hiperparatiroidismo. Cáncer de paratiroides. Síndrome hiperparatiroidismo. Tumor pardo del maxilar.

ABSTRACT

A 21 years old patient from Univalle Hospital, with severe isolated Hyperparathyroidism with pathological bone fractures and widespread own bone lesions was presented; muscle weakness and kidney stones, produced by a low grade Parathyroid Carcinoma.

The surgery was successful, but the possibility of recurrence exists and still other growths that can appear, typical of mixed tumors with multiple neoplasms that are genetic.

The instruction here is that it is necessary to be aware of pathological fractures, bone of poor quality, even in young, since the discovery of own



1. Endocrinólogo Hospital Univalle. Email: jcarlosvalgon@gmail.com
2. Médico Internista. Hospital Univalle. Email: hans_afv@hotmail.com

bone lesions of hyperparathyroidism is rare today in other countries, and measurement of hypercalcemia must be done routinely.

Keywords: Hyperparathyroidism. Parathyroid Cancer. Hyperparathyroidism Syndrome. Maxilar Brown Tumor.

PRESENTACIÓN DEL CASO

- **Junio 14. Paciente de sexo masculino de 21 años:**

No cuenta con antecedentes Familiares, el paciente es el segundo de cuatro hermanos sanos.

Hace un año y medio abandona el premilitar por dolor de ambas rodillas debido al ejercicio intenso. Después de 6 meses el dolor progresa y es mayor en la rodilla derecha; también existe dolor esternal leve a moderado. Además de dolor costal derecho a veces en la columna.

Hace un año se presenta debilidad progresiva al caminar, con cansancio a cortas distancias, al principio por el dolor en las rodillas. Hace 4 meses cae de la cama, golpeando la cadera derecha con impotencia y dolor al caminar.

De febrero a marzo fue internado en otro Hospital, realizándole varios estudios, entre ellos Resonancia Magnética Nuclear (RNM). Le colocan un inyectable en la cadera y usa muletas durante un mes para suspenderlas progresivamente. 2 semanas después sufre una caída de su altura, colocando su mano para amortiguar, terminando con 2 fracturas distal de fémur y proximal de hombro izquierdos.

No existieron cambios de carácter de ni humor; el sueño es normal. Tampoco hubo repercusión general ni febril. La Micción más frecuente es de 3 veces durante la noche desde hace 2 años.

Buen estado nutricional; dientes normales; no se presentaron dolores óseos a la presión y no hay deformaciones.

Dos días posteriores a la internación, después de la cirugía traumatológica de la fractura femoral supracondilea izquierda, se producía formación de cavidad ósea por impactación del hueso esponjoso con las pinzas, de extrema fragilidad. La consistencia de la cortical es muy delgada, y por su mala calidad no se colocaron materiales fijadores. Se deja al paciente con yeso temporalmente, se toma abundante biopsia del hueso esponjoso.

Cabestrillo para hombro izquierdo, yeso para cadera y miembro inferior izquierdo después de la cirugía.

Cuadro N° 1. Resultados de laboratorio.

LABORATORIO		
Calcemia 9.2 mg/dl (8-10.4) -15.2	Calciuria 672 mg/ 24 hs (100-240)	Ca Iónico 2.39 mmol/L (1.12-1.32)
Fosforo 2.2 (2.5-4.8)	Fosfaturia 1.4 g/24 hs (0.34-1)	Mg 33 mEq/L (4-33)
Fosfatasa alcalina 2262 U/L (80-306)		
Proteínas Totales 6.6 (6.6-8.3 g/dl) Alb 4.8 (3.8-5.1) glob 1.8 (2.8-3.2)		
PTH 883 pg/ml (12-72)		
Clearance de cr 60 ml/min	Vol u 2800 ml	Proteinuria 943mg/24 hs (40-150)
Cr/u 34 mg/dl	Cr 1.1 -0.7 Urea 24-19	
ITU con microhematuria. Cilindros hialinos y eritrocitarios. Hb ++++		
Fosfatos amorfos abundantes. Densidad 1010		
Natremia 138 K 4.1, Cl 101	Natriuria 324 mg/L (50-250)	
	K en orina 56 mg/L (10-100) Cl/u 228	
HCT 47 Hb 15 GB 10.050 s70 l 20VES 10/20		Glucemia 84
GOT 74 GPT 38 BT 2.4 BI 2		
PCR + de ½ y ¼	CEA 0.4 (0-5) CA 19-9 0.1	Alfa fetoprot 2.7 (0-8.5)

Figura N° 1. Fuente: Elaboración propia. Junio 2014.

Figura N° 1. Radiografías. Fractura del fémur distal. Fractura de húmero.
Osteoporosis con intenso adelgazamiento cortical y trabecular.

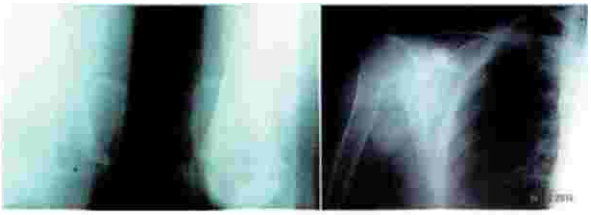


Figura N° 1. Fuente: Elaboración propia. Junio 2014.

Figura N° 2. Reabsorción Subperióstica. Reabsorción terminal de falange distal

Figura N° 2. Fuente: Elaboración propia. Junio 2014.

Figura N° 3. Reabsorcion de la lámina dura de dientes

Figura N° 3. Fuente. Elaboración propia. Junio 2014.

Figura N° 4. Intensa disminución de la parte terminal de la clavícula y apariencia de quiste óseo

Figura N° 4. Fuente: Elaboración propia. Junio 2014.

Figura N° 5. Lesión de cadera derecha

Figura N° 5. Fuente: Elaboración propia. Junio 2014.

ELABORACIÓN DIAGNÓSTICA

La presencia de fracturas producidas por una caída simple de su altura, además de 2 fracturas: de hombro y de fémur distal -ambos huesos largos y resistentes con grueso hueso cortical- fue el antecedente para una enfermedad ósea generalizada de fondo, es decir Fractura Patológica.

También son anormales los dolores óseos múltiples, bilaterales y crónicos, las radiografías confirman osteopenia intensa generalizada de hueso trabecular y especialmente cortical, confirmado por la cirugía; la revisión más exhaustiva de las radiografías muestran casi todos los signos clásicos de **hiperparatiroidismo**: Osteoporosis con especial disminución de hueso cortical, reabsorción subperióstica, ausencia de lámina dura de los dientes, traslucidez de partes terminales de falanges distales y de la clavícula; **confirmando la afección ósea generalizada y severa**. El hueso está mal mineralizado y por tanto, más frágil. **La debilidad muscular**, especialmente proximal y de miembros inferiores, menospreciada como secundaria a los dolores óseos, siendo un síntoma muy propio de la enfermedad.

La centellografía ósea muestra captación ósea generalizada y aumentada especialmente en las áreas de hueso cortical, confirma remodelación aumentada.

La fosfatasa alcalina intensamente aumentada es marcador de formación ósea, es producida por los osteoblastos. Estarían aumentados tanto marcadores de formación, como de resorción ósea.

Figura N° 6. Centellografía ósea.

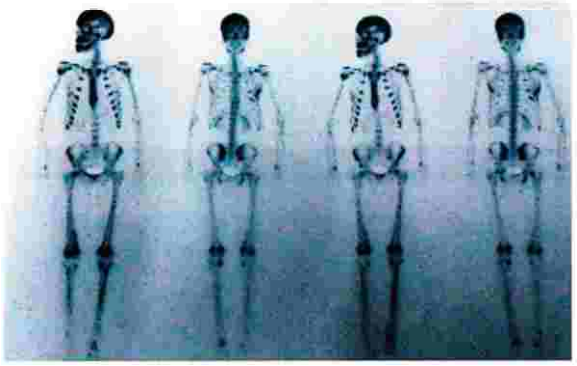


Figura N° 6. Fuente. Elaboración propia. Junio 2014.

La densitometría ósea sería de utilidad en el seguimiento postquirúrgico. La densidad ósea es de esperar que este bajo tanto en huesos compactos como de los trabeculares.

Figura N° 7. Biopsia Ósea

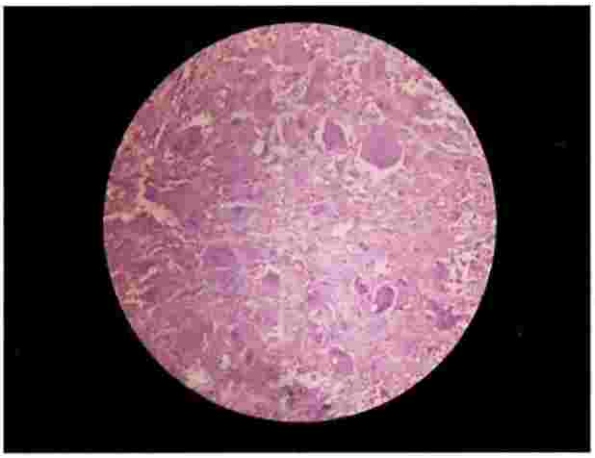


Figura N° 7. Fuente: Gentileza de Dr. Yusef Eid Torrico y Dr. Alfredo Aramayo Álvarez. Junio 2014.

Abundante presencia de células multinucleadas, y disgregación de la arquitectura ósea, en presencia de estroma fibroso denso y mucha irrigación, quistes pequeños y grandes hemorrágicos, fundamentando el diagnóstico de **Osteitis Fibrosa Quística**.

Al inicio la calcemia fue normal de 9.2, y en la repetición confirmó **15.2 mg/dl con calcio iónico elevado**, esto junto a niveles muy altos de PTH (PTH 863 pg/ml (12-72)), confirman **Hiperparatiroidismo**, faltando topografiar en la Paratiroides o Extraparatiroides.

La palpación ya dirigida del cuello evidencia una leve prominencia blanda longitudinal oval de 3 cm de largo y 1 de ancho, en área tiroidea izquierda baja, inmóvil a la deglución, que muy difícilmente se diferencia del lóbulo tiroideo.

Figura N° 8. Ecografía de Paratiroides

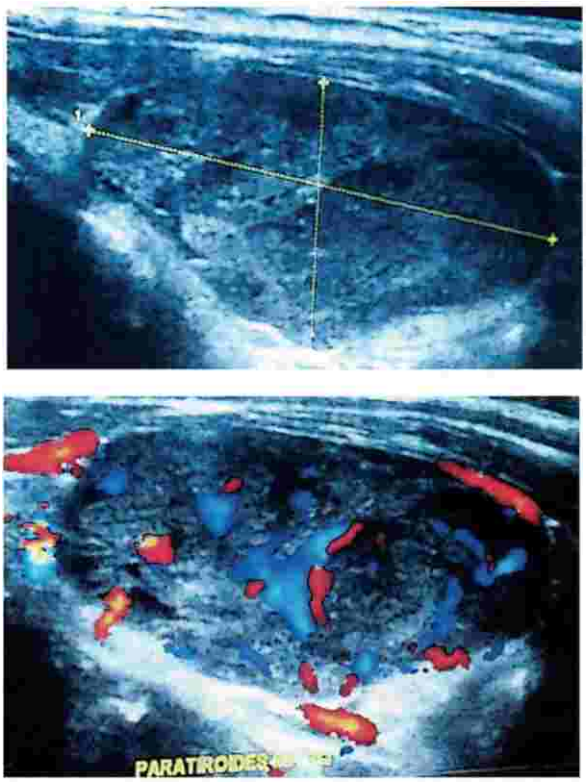


Figura N° 8. Fuente. Elaboración propia. Junio 2014.

La ecografía encuentra una única tumoración inferior izquierda, de bordes bien definidos sin datos de malignidad, este hallazgo es compatible con Hiperparatiroidismo Esporádico por Adenoma Único en 85% de los casos.

Llama la atención el intenso tamaño del mismo **3x2 cm y muy irrigado**, que explica la intensa secreción de PTH. Los **Adenomas clásicos** son de crecimiento lento, generalmente décadas y no más de 2 a 3 veces del tamaño normal (0.6 cm), en nuestro caso es de 2 años, **excesivo crecimiento y actividad muy intensa en corto tiempo.**

Podrían realizarse otros estudios como SESTAMIBI (Procedimiento en Medicina Nuclear) por centellografía, que detecta cuántas glándulas están agrandadas, especialmente si son ectópicas, a realizarse en caso de fracaso del tratamiento (no obstante, no contamos con este estudio tenemos en nuestro medio); de seguro también detectaría el tumor la TAC (Tomografía Axial Computarizada) y la RNM (Resonancia Nuclear Magnética). Las otras glándulas no se detectan, sin embargo éstas están atrofiadas por el predominio muy agrandado de uno de ellos, siempre pensando en caso en adenoma esporádico.

Los cánceres no paratiroideos producen hipercalcemia por lesión ósea directa por metástasis, como el cáncer de mama (50%), próstata y pulmón, mieloma; los cuales tienen calcio elevado y bajo el PTH, y casi siempre se identifican el origen del cáncer primario, que en pocos meses llevan a la muerte.

Los cánceres productores de hormona paratiroidea (PTH simil) son de pulmón pavimentoso, esófago, ano, cuello de útero, vagina, ovario, cabeza o cuello, riñón, vejiga. No se registra la PTH y no está elevada por ser defectuosa, aunque las lesiones intensas lo sugieren, y casi siempre con tumor conocido y paratiroides atrofiadas.

Las causas secundarias como insuficiencia renal (cr 0.7 a 1.1), déficit de vitamina D, van con hipocalcemia e hiperplasia de las 4 glándulas. La presencia de hipercalciuria de 672 mg/ 24 hs (N 100-240) descarta la hipercalcemia hipocalciurica familiar o aislada.

No habiendo además casos en la familia u otras enfermedades endócrinas que justifiquen las neoplasias endocrinas múltiples, el diagnóstico es **HIPERTIROIDISMO PRIMARIO ESPORÁDICO. POSIBLEMENTE POR ADENOMA PARATIROIDÉO ÚNICO** (1) (2).

Las otras complicaciones del hiperparatiroidismo que presencia son los cálculos renales, que muy probablemente produjeron la infección urinaria con hematuria, resuelto con antibióticos, también llama la atención la infección a esta joven edad y en sexo masculino; si se tendría una muestra de los cálculos, éstos serían de oxalato y fosfato de calcio. Estos cálculos ya formados aún pueden dar problemas a posterior. También existe leve disminución de la filtración renal como está descrito en 1/3 de los casos (Clearance de cr 60 ml/min) que es producido por la hipercalcemia con PTH altos necesariamente, esta alteración funcional se restablece con la cirugía.

Figura N° 9 Ecografía Renal con cálculos visibles.

Figura N° 9. Fuente: Elaboración propia. Junio 2014.

Los síntomas propios de la Hipercalcemia serían la debilidad muscular, que se confundió por la impotencia funcional secundario a los dolores óseos. La hipercalcemia llegó a valores muy altos y graves de 15.2 mg/dl, que podría explicar la constipación pertinaz (también por el reposo obligado en cama por los yesos en miembros inferiores), y ningún síntoma neurológico, requirió hidratación abundante, furosemida 1 cada 12 hs, alendronato70 VO, que redujo la calcemia a 12. (No tenemos antiresortivos parenterales).

La cirugía confirmó una sola glándula crecida sin datos de malignidad macroscópica ni presencia de adenopatías, se extrajo todo el tumor con cápsula íntegra. Se extrajeron 3 paratiroides y se hace hemitiroidectomía del lado del tumor.

Figura N° 10. Muestra Quirúrgica: Paratiroides y Tiroides

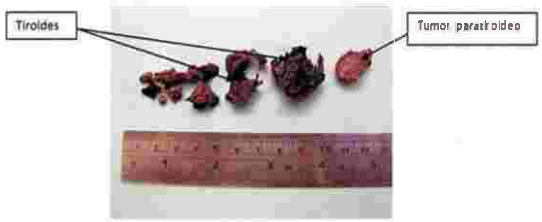


Figura N° 10. Fuente: Gentileza de Dr. Yusef Eid Torrico y Dr. Alfredo Aramayo Álvarez. Junio 2014.

HISTOPATOLOGÍA

Figura N° 11. Histología del Tumor Paratiroideo

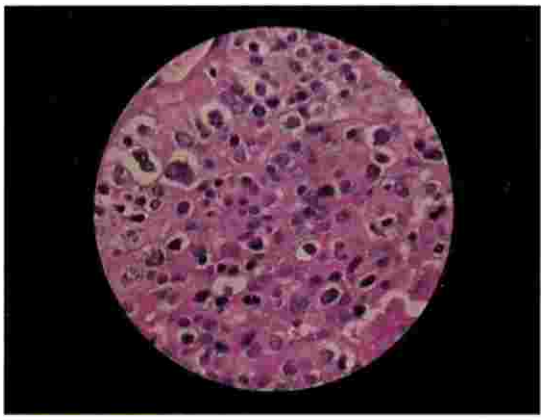


Figura N° 8. Fuente: Gentileza de Dr. Yusef Eid Torrico y Dr. Alfredo Aramayo Álvarez. Junio 2014.

En la figura se puede observar el tejido paratiroideo con intensa Hiperplasia de células principales, oxifílicas y claras en manto o en lobulillos o pseudorosetas, densamente agrupadas sin tejido adiposo y con cápsula fibrosa.

Área de células atípicas de orientación irregular, con núcleos grandes e irregulares, cromatina irregular densa o laxa. Infiltrado adiposos periférico y de capsula con células bien diferenciadas y en áreas densas hay compromiso de paredes vasculares. Concluye como **NEOPLASIA MALIGNA COMPATIBLE CON CARCINOMA PARATIROIDÉO DE BAJO GRADO.**

A 24 hs de la cirugía, la PTH baja bruscamente 863 a **3 pg/ml**, la calcemia de 15 a 8 a 9, con leves síntomas de hipocalcemia, las mismas que se estabilizan con calcio EV a goteo continuo por 3 días, como un signo leve de hambre de calcio, secundario a la disminución de PTH. Se da de alta a los 7 días de operado, con calcio 500 mg/d VO 2 veces al día. Con la esperanza de recuperar la calidad de sus huesos y preparar la cirugía definitiva del fémur en meses.

Los cánceres paratiroideos clásicos son en mayores de 50 años, generalmente no se sospechan hasta la cirugía, en este caso explicaría la severidad hormonal y el tamaño en corto tiempo. Se hará seguimientos esperando recidivas tumorales locales que pueden aún ocurrir y/o metástasis.

Un cáncer paratiroideo a edad temprana, sugiere relación con las enfermedades ENDOCRINAS múltiples, familiares y genéticas como Neoplasia Endócrina Múltiple 1 (MEN1), Neoplasia Endócrina Múltiple 2 (MEN2A), FHH/NSHPT, ADMH, HPT/JT, y FIHPT, se requerirá **estudios genéticos** para encontrar la anomalía. Entre ellos el más aproximado es el **SINDROME HIPERPARATIROIDISMO - TUMOR PARDO del maxilar (HTP-JT)**. Estos casos tienen mayor recurrencia del tumor y aparición de los otros tumores como parte de los síndromes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

(1) A.A. KHAN AND O.H. CLARK (eds.), Handbook of Parathyroid Diseases: 277 A Case-Based Practical Guide, DOI 10.1007/978-1-4614-2164-1, © Springer Science+Business Media, LLC 2012 EEUU

(2) WILLIAMS TEXTBOOK OF ENDOCRINOLOGY ISBN: 978-1-4377-0324-5 Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

- L.A. ERICKSON, Atlas of Endocrine Pathology, Atlas of Anatomic Pathology, 211
© Springer Science+Business Media New York 201. https://doi.org/10.1007/978-1-4939-0443-3

Derechos de Autor © 2014 Juan Carlos Valenzuela Gonzales y Hans Alexander Ferreira Villa.

Este texto está protegido por una licencia *CreativeCommons 4.0*.

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso p a ra f i n es comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

Resumendelicencia - *Textocompletodelalicencia*