RESUMEN: Introducción: El hiperparatiroidismo primario es el tercer trastorno endocrino más común, alrededor del 85% de los casos se debe a adenomas paratiroideos. El tratamiento definitivo es la paratiroidectomía, siendo la causa más común de fracaso la resección inadecuada y la localización de tejido ectópico, representando un desafío para el cirujano. En el presente trabajo se presenta el caso de un paciente con diagnóstico de adenoma paratiroideo mediastínico gigante, siendo este el de mayor longitud descrito en la literatura en los últimos 10 años. **Caso clínico:** Paciente masculino de 70 años de edad quien consulta por presentar convulsiones, polidipsia y poliuria. Se determinan niveles elevados de PTH, hipercalcemia e hipofosfatemia. Estudios de imagen describen lesión alargada localizada en espacio paratraqueal derecho extendiéndose hasta el polo inferior de lóbulo tiroideo derecho. Se decide resolución quirúrgica, mediante la realización de cervicotomía y toracoscopia con evolución satisfactoria del paciente. **Conclusión:** Los adenomas paratiroideos ectópicos constituyen una causa común de falla quirúrgica e hiperparatiroidismo persistente, su sospecha es de gran importancia. El tratamiento definitivo es la cirugía. La localización preoperatoria por pruebas de imagen es fundamental para seleccionar correctamente la técnica quirúrgica y garantizar el éxito de la cirugía. El abordaje cervical y toracoscópico es una alternativa segura y eficaz.

Palabras clave: Adenoma gigante paratiroides, adenoma mediastínico de paratiroides, hiperparatiroidismo primario, caso clínico.

ABSTRACT: Introduction: Primary hyperparathyroidism is the third most common endocrine disorder, about 85% of cases are due to parathyroid adenomas. The definitive treatment is parathyroidectomy, being the most frequent cause of failure the inadequate resection and the location of ectopic tissue. The ectopic parathyroid adenomas represent a challenge for the surgeon. In this paper a case of a patient diagnosed with giant mediastinal parathyroid adenoma is presented, and is the largest reported in the literature in the last 10 years. **Clinical case:** 70-year-old male patient presented with seizures, polydipsia and polyuria, reason for which he consults. Elevated PTH levels, hypercalcemia, and hypophosphatemia are determined. Imaging studies report an elongated lesion located in the right paratracheal space that extends to the lower pole of the right thyroid lobe. Surgical resolution was decided, by performing cervicotomy and thoracoscopy with satisfactory recovery of the patient. **Conclusion:** Ectopic parathyroid adenomas are a common cause of surgical failure and persistent hyperparathyroidism; their suspicion is of great importance. The definitive treatment is surgery. Preoperative localization through imaging tests is essential to correctly select the surgical technique and guarantee the success of the surgery, the cervical and thoracoscopic approach is a safe and effective alternative.

Keywords: Giant parathyroid adenoma, mediastinal parathyroid adenoma, primary hyperparathyroidism, case report.

INTRODUCCIÓN

El hiperparatiroidismo primario (HPP) es el tercer trastorno endocrino más común, siendo la principal causa de hipercalcemia. La fisiopatología del HPP es la secreción autóloga de parathormona (PTH) por una o más glándulas paratiroideas. Aunque el HPP puede ser causado por hiperplasia o carcinoma de paratiroides, alrededor del 85% de los casos se debe a adenomas paratiroideos. (1)

Los adenomas paratiroideos son usualmente pequeños, con un tamaño menor de 2 cm y peso inferior a 1 gr. Aquellos adenomas que pesan más de 3,5 gr se clasifican como adenomas paratiroideos gigantes (APG); se asocian a evolución más tórpida y malignidad. (2)

El tratamiento definitivo del HPP es la paratiroidectomía, con una tasa de curación del 96-98% en centros con experiencia. Se ha demostrado que la cirugía aumenta la densidad ósea, disminuye los cálculos renales y también puede mejorar los síntomas neurocognitivos. Son causas comunes de fracaso la resección inadecuada y la localización de tejido ectópico. (1,3)

Los adenomas paratiroideos ectópicos (APE) representan un desafío para el cirujano. Estas lesiones son difíciles de identificar en estudios de imagen. Su incidencia es de aproximadamente 10%, de los cuales 1 a 2% son de localización mediastinal.(2) Los adenomas paratiroideos mediastínicos ectópicos son causa de HPP persistente en aproximadamente el 0,8% de paratiroidectomías reintervenidas. (1)

A continuación, presentamos un caso de paciente con diagnóstico de HPP causado por un adenoma paratiroideo mediastínico gigante.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de paciente masculino de 70 años, sin antecedentes patológicos ni quirúrgicos conocidos, quien consultó por presentar convulsiones, polidipsia y poliuria. Examen físico sin alteraciones, sin tumoraciones en cuello.

Se determinaron niveles elevados de parathormona (426 pg/ml), hipercalcemia con valores desde 15 mg/dl hasta 22 mg/dl, hipofosfatemia 1,8mg/dl, elevación de creatinina (creat 2,95; BUN 29,5). Uroanálisis con fosfaturia

Ante la sospecha de un adenoma paratiroideo se solicita ecografía cervical que describe lesión sugestiva de adenoma de paratiroides derecha. Se complementa

el estudio con gammagrafía paratiroidea con Tc99m sestaMIBI, resonancia magnética con supresión grasa, tomografía por emisión de fotón simple (SPECT), fusión SPECT/TC y tomografía por emisión de positrones (PET) que demuestran presencia de lesión alargada localizada en espacio paratraqueal derecho, extendiéndose en sentido posterior hasta el plano vertebral, en sentido craneal hasta el polo inferior del lóbulo tiroideo derecho e inferiormente a tráquea y bronquio derecho. (figura 1). Se realiza densitometría ósea evidenciando osteopenia en columna vertebral y cadera.

Tratamiento realizado:

Bajo anestesia general inhalatoria, en decúbito supino, se realiza exploración cervical mediante incisión de Kocher, se diseca el polo superior de la glándula paratiroides inferior derecha de la región inferoposterior del lóbulo tiroideo derecho y se extiende disección hasta el mediastino superior vía transcervical.

En un segundo tiempo quirúrgico, se coloca al paciente en decúbito lateral izquierdo y se procede a realizar toracoscopia exploradora del hemitórax derecho. Ubicando los portales de la siguiente manera 4to espacio intercostal (EIC) derecho con línea axilar anterior, 4to EIC con línea axilar posterior y en 6to EIC con línea axilar posterior. Bajo visión toracoscópica, se evidencia la lesión nodular en mediastino posterior por encima del cayado de la vena ácigos. Se procede a realizar apertura de la pleura mediastínica, observándose lesión dispuesta en sentido vertical, alargada en su extremo superior, de color pardo violáceo y consistencia blanda. Se realiza disección por electrocoagulación y disección cortante de la lesión en sentido cefálico hasta el estrecho torácico superior, la misma continua hacia región cervical. Control de pedículos vasculares intratorácicos con clippes de titanio y su sección correspondiente. Se extrae pieza a través de la incisión cervical y se coloca tubo de drenaje torácico. (figura 2)

Seguimiento y resultados:

Paciente evoluciona satisfactoriamente, se evidencia disminución del 100% de los niveles séricos de calcio hasta al límite inferior de la normalidad (8mg/dl). Al tercer día de postoperatorio se retira el tubo de drenaje torácico y se egresa. Control ambulatorio en el postoperatorio tardío sin eventualidades y seguimiento al año con valores de PTH, calcio y fosforo dentro de límites normales.

Estudio anatomopatológico concluye: Adenoma paratiroideo bilobulado de 12x3x4 cm con un peso de 95 gr a predominio de células principales. (figura 2)

DISCUSIÓN:

El hiperparatiroidismo primario es una enfermedad rara, más frecuente en mujeres. La prevalencia de paratiroides ectópica oscila entre el 28 % y el 42 % en series de autopsias y entre el 6.3 % y el 26 % en series quirúrgicas de pacientes intervenidos por hiperparatiroidismo primario.(4)

Los adenomas paratiroideos ectópicos surgen como consecuencia de la migración de las glándulas paratiroides durante el desarrollo embrionario, se encuentran generalmente en el compartimiento mediastinal, en la ventana aortopulmonar, cercano a la arteria pulmonar derecha, adyacente a la bifurcación traqueal; similar a los hallazgos quirúrgicos descritos. (5)

A diferencia de este caso la mayoría de los adenomas mediastinales suelen ser de menor tamaño y asintomáticos (solo el 1 % de los casos presenta síntomas). Los síntomas relacionados con el hiperparatiroidismo se deben a hipercalcemia e incluyen náuseas, vómitos, sensación excesiva de sed, estreñimiento, poliuria, letargo y efectos cardiacos. También pueden aparecer cálculos renales, resorción ósea y fracturas patológicas. Estas manifestaciones clínicas estuvieron presentes en el presente caso, demostrando además alteraciones neurológicas, polidipsia, poliuria y osteopenia en la densitometría ósea. (3)

Este paciente representa la presentación del adenoma mediastínico de mayor longitud (12cm) informado en la literatura en los últimos 10 años. Los adenomas paratiroideos gigantes (APG) son raros y en ellos es necesario descartar neoplasias malignas. Pueden presentarse con síntomas de hipercalcemia extrema; se ha descrito que los valores de PTH y calcio sérico preoperatorio son directamente proporcional al peso del adenoma, así como hipocalcemia en el postoperatorio luego de su resección completa, debido al síndrome del hueso hambriento, ameritando infusión de calcio y prolongando la estancia hospitalaria, no siendo necesario en este caso. (2)

No existen estudios con 100% de sensibilidad y especificidad para la detección de un APE, por lo que se debe utilizar una combinación de pruebas estructurales y funcionales. Entre los métodos de diagnóstico se incluye ecosonograma cervical, tomografía axial computarizada, tomografía axial computarizada en cuatro dimensiones (4DTC), resonancia magnética, gammagrafía Tc99m sestaMIBI y SPECT. De estos la gammagrafía es la más eficaz en la localización de lesiones cervicales y mediastinales con una sensibilidad del 54-96%. Sin embargo, la combinación del SPECT con la gammagrafía Tc99m mejora el diagnóstico y la SPECT/CT precisa la localización. La tomografía en cuatro dimensiones tiene alta sensibilidad para localizar los APE, puede delimitar la lesión y sus relaciones anatómicas. (2,6) En el paciente presentado se realizaron los estudios antes

mencionados y tomografía por emisión de positrones (PET), cuyos hallazgos coincidieron con los hallazgos intraoperatorios.

La navegación radioguiada con sonda gamma y la monitorización de los niveles de PTH intraoperatorias son útiles para reducir el tiempo quirúrgico y garantizar la correcta extirpación de la paratiroides, lo cual no fue necesario en este caso en vista de gran tamaño de la lesión. (6)

La cirugía es el tratamiento definitivo de esta patología, con una alta tasa de éxito (95-98 %), remitiendo la sintomatología, la normalización de los niveles de calcio y PTH como ocurrió en caso presentado. Presenta una baja tasa de complicaciones (1-3 %), siendo las principales complicaciones la parálisis del nervio laríngeo recurrente e hipocalcemia. (2)

Una gran proporción de los adenomas paratiroideos mediastínicos se pueden extirpar con una incisión cervical estándar, en caso de no poder realizarlo por este abordaje se debe realizar una esternotomía media; la cual se asocia a un aumento del dolor postoperatorio, estancia hospitalaria prolongada y complicaciones en el 21% de los pacientes. (7)

La implementación de los abordajes mínimamente invasivos ha reducido la necesidad de los abordajes convencionales, ofreciendo ventajas como magnificación y por tanto mejor visión de las estructuras, pudiendo abordarse y resecarse con mayor precisión y seguridad; así como disminución del dolor postoperatorio, menor tasa de complicaciones y disminución de la estancia hospitalaria. El paciente presentado en este trabajo tuvo rápida recuperación sin complicaciones postoperatorias. (7)

La cirugía toracoscópica para pacientes con adenoma de paratiroides mediastínico se describió por primera vez hace más de 20 años en 1994 por Prinz *et al.*, sin embargo, su uso se ha reservado a centros especializados en los cuales se realizan un gran número de estas intervenciones. (5)

Los adenomas paratiroideos ectópicos constituyen una causa común de falla quirúrgica e hiperparatiroidismo persistente o recurrente. Su sospecha es de gran importancia para evitar intervenciones innecesarias, disminución del costo y morbilidad del paciente. El tratamiento definitivo es la resolución quirúrgica, la localización preoperatoria por pruebas de imagen es fundamental para seleccionar correctamente la técnica quirúrgica y garantizar el éxito de la cirugía. El abordaje cervical y toracoscópico es una alternativa segura y eficaz para este tipo de patologías.

REFERENCIAS

1. Noussios G, Anagnostis P, Natsis K. Ectopic parathyroid glands and their anatomical, clinical and surgical implications. Vol. 120, Exp Clin Endocrinol Diabetes. 2012. p. 604–10. https://doi.org/10.1055/s-0032-1327628.

2. Barrientos López IA, Castillo Ventura BB. Escisión transcervical de un adenoma paratiroideo mediastínico gigante. Rev Fac Med (Méx). 2021 May 12;64(2):38–45. https://doi.org/10.22201/fm.24484865e.2021.64.2.06.

3. Al-Hassan MS, Mekhaimar M, el Ansari W, Darweesh A, Abdelaal A. Giant parathyroid adenoma: A case report and review of the literature. Vol. 13, J Med Case Rep. BioMed Central Ltd.; 2019. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31722742/

4. Zeng Z, Liao H, Luo F, Lin F. Mediastinal ectopic parathyroid adenoma. QJM : monthly journal of the Association of Physicians. 2019 Feb 1;112(2):127–8. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30398661/

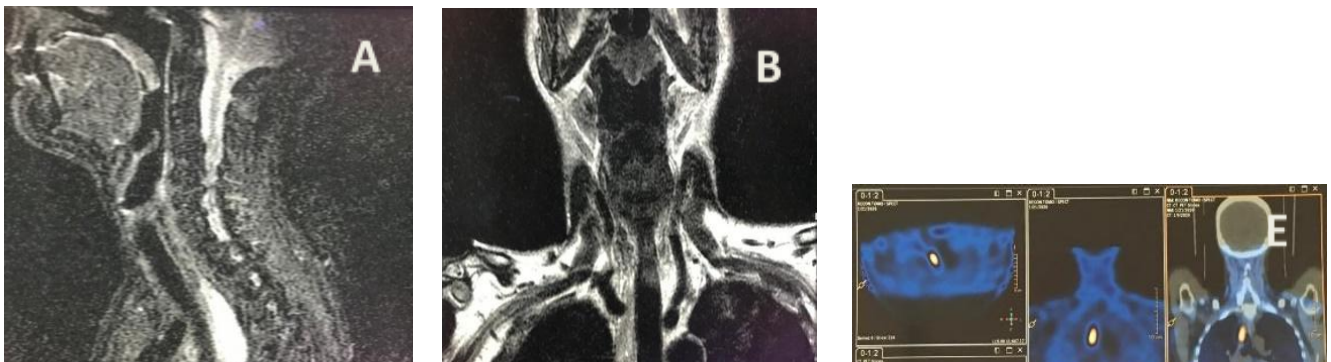
5. Isaacs K, Belete S, Miller B, di Marco A, Kirby S, Barwick T, et al. Video-assisted thoracoscopic surgery for ectopic mediastinal parathyroid adenoma. BJS open. 2019 Dec 1;3(6):743–9. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31832580/

6. Wong KK, Fig LM, Gross MD, Dwamena BA. Parathyroid adenoma localization with 99mTc-sestamibi SPECT/CT: A meta-analysis. Int J Mol Imaging. 2015 Mar 6;36(4):363–75. https://europepmc.org/article/med/25642803

7. Spear C, Geraci T, Bizekis C, Zervos M. Resection of an Ectopic Parathyroid Adenoma via Video-Assisted Mediastinoscopy. Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2019 Jun 1;31(2):323–5. https://www.semthorcardiovascsurg.com/article/S1043-0679(18)30419-2/addons

CONFLICTO DE INTERESES: Los autores declaran que no tienen conflicto de interés.

Figura 1: A y B. Resonancia magnética con supresión grasa **C**. gammagrafía Tc99m sestaMIBI (1hora) **D.** PET scan **E.** SPECT-TC



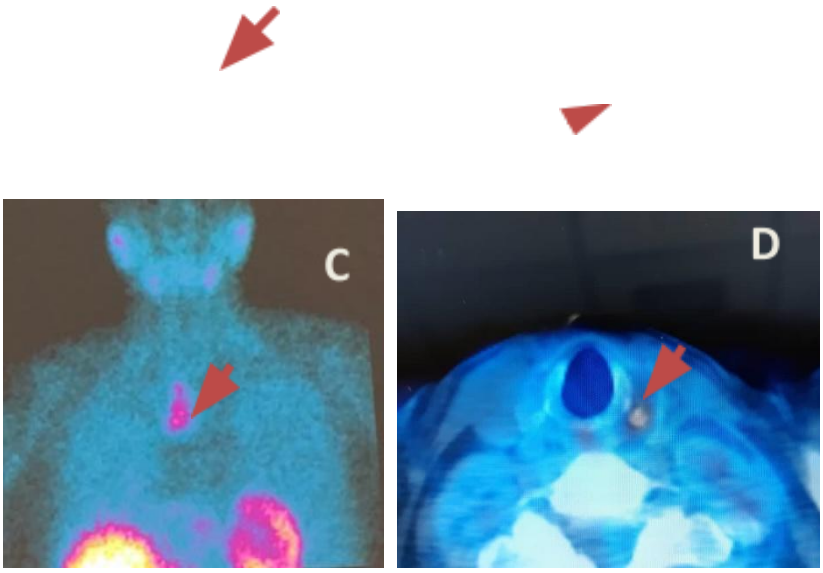
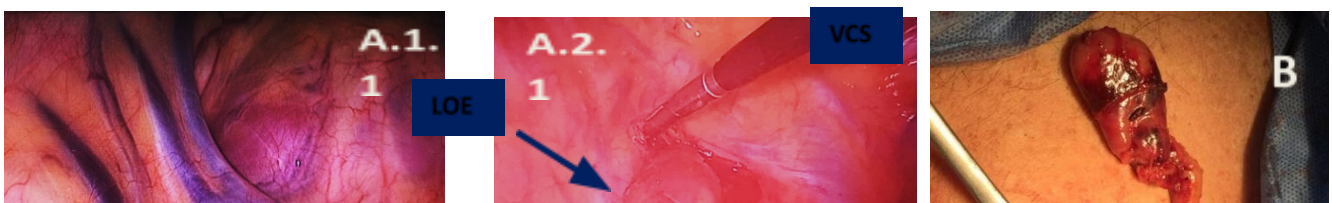


Figura 2. A. Hallazgos operatorios toracoscopia. A.1 Previo a la disección A.2 Posterior a disección del LOE. B. Extracción pieza C. Pieza quirúrgica D. Histología con hematoxilina y eosina



A. INTERCOSTALES

