



## O-146 - HIPERPARATIROIDISMO EN EL SÍNDROME DE NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 2A. SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO

Febrero, Beatriz; Rodríguez, José Manuel; Ríos, Antonio; Amate, Eloísa; Portillo, Paloma; Ruiz, José; Hernández, Antonio; Parrilla, Pascual

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

### Resumen

**Introducción:** El hiperparatiroidismo (HPT) en el síndrome (sd.) de neoplasia endocrina múltiple (MEN) tipo 2A presenta aspectos diferentes en relación con otros síndromes familiares o con el HPT esporádico. Por ello, su manejo quirúrgico puede ser controvertido. Por otro lado, algunas mutaciones pueden presentar una mayor agresividad.

**Objetivos:** Analizar las características del HPT en el sd. MEN 2A, la técnica quirúrgica y el seguimiento.

**Métodos:** Análisis retrospectivo de pacientes con sd. MEN 2A (n = 135). Las variables que se tuvieron en cuenta en el estudio fueron variables epidemiológicas (edad y sexo), variables clínicas (tipo de mutación, diagnóstico del HPT, presencia o ausencia de CMT y/o FC, clínica relacionada con el HPT), técnica quirúrgica utilizada, histología de la pieza quirúrgica, complicaciones postoperatorias (hipoparatiroidismo postquirúrgico y/o lesión recurrente permanente), persistencia o recurrencia del HPT, y seguimiento. Estadística: análisis de datos con base SPSS (versión 20.0). Se realizó un análisis descriptivo, test de la t-Student y de  $\chi^2$ . Para una frecuencia 5 se utilizó el test de Fisher. Las variables con una p < 0,05 fueron consideradas estadísticamente significativas.

**Resultados:** 11 presentaron HPT (8%). Todos se intervinieron quirúrgicamente, pero un paciente no tuvo seguimiento (n = 10). La edad media fue de  $40 \pm 16$  años. La mutación C634Y (Tyr) se observó en el 70%, y la mutación C634R (Arg) en el resto. Todos los pacientes con HPT han presentado un CMT. El diagnóstico del HPT ha sido sincrónico con el del CMT en el 80% de los casos. En el otro 20% el diagnóstico fue metacrónico, realizándose posteriormente al del CMT durante el seguimiento. De los casos con diagnóstico sincrónico, en 5 pacientes fue quirúrgico, y en 3 pacientes fue bioquímico, realizándose previamente a la cirugía tiroidea. El 90% han presentado un FC (80% bilateral). Ningún paciente presentó otras manifestaciones relacionadas con el sd. MEN 2, tales como el liquen amiloidótico, lipomas, o angiolipomas. Con respecto a la clínica relacionada con el HPT, el 90% de pacientes se encontraban asintomáticos cuando se diagnosticaron del HPT. Un paciente presentó clínica asociada, refiriendo dolores óseos generalizados, evidenciándose osteoporosis de cadera y columna en la densitometría ósea. La técnica quirúrgica utilizada fue: paratiroidectomía subtotal (60%), resección de una o dos glándulas (30%), y paratiroidectomía total con autotrasplante (10%). Un 30% ha presentado hipoparatiroidismo permanente, y ningún caso de disfonía. Hubo dos recurrencias, ambas tras una paratiroidectomía subtotal, 12 y 26 años tras la cirugía, respectivamente. No hubo diferencias en relación al hipoparatiroidismo y la técnica quirúrgica realizada (paratiroidectomía subtotal *versus* resección de una o dos glándulas). La recurrencia se relacionó más con la

mutación C634R, aunque no se encontraron diferencias estadísticamente significativas ( $p > 0,05$ ).

**Conclusiones:** La paratiroidectomía subtotal es un tratamiento que ofrece buenos resultados en el HPT en el sd. MEN 2A. La mutación C634R podría conferir más agresividad al HPT, inclinándose hacia una mayor recidiva.