



P-125 - RECIDIVA DE SÍNDROME DE HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO - TUMOR MANDIBULAR

Rodríguez González, Juan Pablo; Lorente Poch, Leyre; de Miguel Palacio, Maite; Alonso González, Laura

Hospital del Mar, Barcelona.

Resumen

Introducción: El síndrome de hiperparatiroidismo primario-tumor mandibular (HPTP-TM) es una causa infrecuente de hiperparatiroidismo familiar ocasionada por una mutación del gen CDC73 que predispone a padecer hiperparatiroidismo primario en más del 95% de los portadores. En el 80% de pacientes la enfermedad es uniglandular al diagnóstico en forma de adenomas (frecuentemente atípicos) o carcinomas y la recidiva debido a un segundo adenoma metacrónico puede presentarse décadas después en un 25% de los casos.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 41 años diagnosticado de HPTP-TM (c.102; p. (Asn35MetfsTer2) en heterozigosis en el gen CDC73. Como antecedentes familiares, su padre fue intervenido por hiperparatiroidismo y presentó tumor mandibular, fallecido de ACV hemorrágico a los 45 años. Presentaba nefrocalcinosis, microlitiasis urinarias con proteinuria en seguimiento por Nefrología. En 2010 se realizó cirugía en centro externo por HPTP detectado a raíz de hipercalcemia grave. La ecografía y gammagrafía preoperatorias sugerían adenoma en ambas glándulas paratiroides inferiores. Se realizó una exploración cervical resecando las glándulas paratiroides inferior derecha e izquierda. La anatomía patológica confirmó adenomas paratiroides derecho atípico de 3,8 cm e izquierdo de 2,1 cm. Como incidencias, el paciente presentó una parálisis recurrential derecha permanente por lo que en 2015 se realizó una tiroplastia medializadora. Los niveles de calcio sérico y de PTH se mantuvieron normales, hasta que en 2022 presentó una recidiva (calcio 11,1 mg/dL, PTH 104 pg/mL, Vit D 48 ng/mL), motivo por el que consultó en nuestro centro. Las pruebas de localización preoperatorias (ecografía, gammagrafía y PET-Colina) concordaban en una recidiva inferior izquierda. Se realizó una cervicotomy iterativa con exploración izquierda guiada por autofluorescencia y realizada con neuromonitorización continua intraoperatoria sin incidencias. Se identificó un nódulo en polo inferior tiroideo poco sugestivo de adenoma paratiroides macroscópicamente, pero con autofluorescencia marcada por lo que se extirpó y el análisis anatómopatológico intraoperatorio confirmó que se trataba de un adenoma paratiroides de 760 mg. Se identificó la glándula paratiroides superior derecha normal, autofluorescente, con la intensidad similar. Los niveles de PTH intraoperatoria descendieron de 132 pg/mL a 23 pg/mL y el paciente fue dado de alta a las 24 horas sin incidencias.

Discusión: El HPTP en pacientes con síndrome de HPT-TM suelen ser uniglandular y benigno (aunque el riesgo de carcinoma paratiroides es mucho mayor, hasta en un 15%). Si las pruebas de localización preoperatorias son coincidentes, está aceptado realizar una exploración unilateral, si bien se recomienda realizar PTX subtotal como opción de inicio en los no localizados por elevada tasa de recurrencia. No existe una recomendación formal en cuanto a asociar timectomía. La recurrencia reflejada en la escasa literatura

está en torno a un 23% con un rango de 5- 27 años. Estos pacientes deben tener un seguimiento a largo plazo, idealmente en un centro de alto volumen. La utilización de autofluorescencia durante la exploración cervical en cirugía de recidiva de HPTP-TM puede ser de gran ayuda.