

Imagen en medicina

Cementofibromas maxilares en una paciente con hipercalcemia hipocalciúrica familiar



Maxillary cementofibromas in a patient with familial hypocalciuric hypercalcemia

Marta Porta Vilaró^{a,*}, Lledó Cabedo Esteve^a, Sergio Jiménez Serrano^a, Alex Mesa Pineda^b
y Juan Carlos Soler Perromat^aXavier Tomás Batlle^a

^a Servicio de Radiodiagnóstico (CDI), Hospital Clínic. Universidad de Barcelona, Barcelona, España

^b Servicio de Endocrinología (ICMDM), Hospital Clínic. Universidad de Barcelona, Barcelona, España

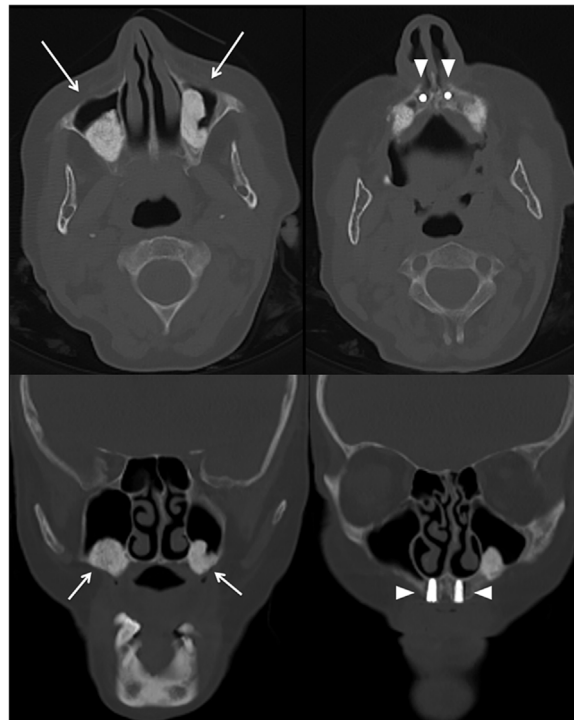


Figura 1.

Mujer de 57 años, asintomática, que se estudió por hallazgo incidental de hipercalcemia moderada de 12,7 mg/dL (valores de referencia: 8,5–10,5 mg/dL) con paratohormona (PTH) dentro del rango de la normalidad. Tras el hallazgo de gammapatía monoclonal (inmunoglobulina IgG kappa 3,7 g/L) de significado incierto, se realizó una TC de cuerpo entero para evaluar lesiones líticas sugestivas de mieloma múltiple o tumores paratiroides, que fueron descartados. Sin embargo, se detectó una ocupación parcial de ambos senos maxilares por material amorfo sumamente hiperdenso (Unidades Hounsfield entre 1.300–1.700; figura 1, flechas). Dichas ocupaciones podían corresponder a

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maporta@clinic.cat (M. Porta Vilaró).

cementomas de origen dentario, que fue descartado por la ausencia de cementación peri-implantes dentarios (fig. 1, puntas de flecha), o bien podían corresponder a cementomas fibrosos; la afectación por condrocalcinosis en rodillas reforzaba esta posibilidad. La paciente se sometió a un estudio genético que demostró la variante genética c.473G>C; p.(Gly158Ala) con heterocigosis en el gen receptor del calcio, lo cual es diagnóstico de hipercalcemia-hipocalciuria familiar, enfermedad genética con herencia autosómica dominante. Finalmente, la ocupación de los senos maxilares se atribuyó a la existencia de cementofibromas, tumores benignos muy infrecuentes que se originan en los huesos maxilares a partir de tejido fibroso, que se va osificando a lo largo de la vida. Aunque la fisiopatología es desconocida, el estado de hipercalcemia de la paciente podría haber favorecido la osificación de dichos fibromas.