CASOS CLÍNICOS

FRACTURA PATOLOGICA POR OSTEITIS FIBROSA QUISTICA COMO MANIFESTACION INICIAL EN EL HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO: REPORTE DE CASO

Baldeon Villegas, Jorge (1), Silva Barandiarán, José María (2),
Sialer Vildózola, Luis (3), Flores Condori, Raúl (4)
• Conflicto de interés: NINGUNO

Índice
ANT

RESUMEN

La osteítis fibrosa quística, es una lesión no neoplásica rara como consecuencia de un metabolismo anormal del hueso en el hiperparatiroidismo, el cual puede simular malignidad al examen clínico y radiológico. Presentamos el caso de una paciente mujer de 43 años, hipotiroidea, que acude por presentar dolor y limitación en la marcha en miembro inferior derecho; con hallazgos tomográficos compatibles con múltiples áreas de lesiones líticas, que abarcan los dos tercios proximales de ambos fémures, así como solución de continuidad en cuello de fémur derecho ; en la ecografía cervical se evidencia una masa solida-quística en la región supraclavicular derecha con contacto con el borde inferior del lóbulo tiroideo derecho . La biopsia demuestra adenoma paratiroideo. Se realiza resección de fémur proximal derecho con colocación de una prótesis bipolar de resección en cadera derecha, con diagnostico anatomopatológico concluyente con osteítis fibrosa quística. Posteriormente se le realiza paratiroidectomía inferior derecha con resolución de la enfermedad.

Palabras clave: Osteítis fibrosa cystica, Lesión lítica, Adenoma paratiroideo.

1. Médico Residente de Ortopedia y traumatología. Servicio de Ortopedia y traumatología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
2. Jefe del departamento de Ortopedia y traumatología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
3. Jefe de la unidad de tumores musculo-esqueléticos, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
4. Médico Traumatólogo. Servicio de Ortopedia y traumatología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
jorgebaldeon23@gmail.com
Recibido: 21.03.02 Aceptado: 18.06.20

SUMMARY

Cystic osteitis fibrosa is a rare non-neoplastic lesion as a consequence of abnormal bone metabolism in hyperparathyroidism, which can simulate malignancy on clinical and radiological examination. We present the case of a 43-year-old female patient, hypothyroid, who presented with pain and gait limitation in the right lower limb; with tomographic findings compatible with multiple areas of lytic lesions, covering the proximal two thirds of both femurs, as well as a continuity solution in the neck of the right femur; cervical ultrasound shows a solid-cystic mass in the right supra-clavicular region with contact with the lower edge of the right thyroid lobe. Biopsy demonstrates parathyroid adenoma. Resection of the right proximal femur was performed with placement of a bipolar resection prosthesis in the right hip with a conclusive anatomical-pathological diagnosis with cystic osteitis fibrosa. Subsequently, a right lower parathyroidectomy was performed with resolution of the disease.

Keywords: Osteítis fibrosa cystica, Lytic lesion, Parathyroid adenoma

INTRODUCCIÓN

El hiperparatiroidismo es una las principales causas de aumento de los niveles de calcio sérico en la población adulta. Es causado por un incremento en la secreción de la hormona paratiroidea (PTH) y es categorizada en primaria, secundaria y terciaria. El hiperparatiroidismo primario (HPT-P) es consecuencia de una secreción anómala por una glándula paratiroidea autónoma, las principales causas del HPT-P son adenoma solitario (80-85%), hiperplasia paratiroidea (10-15%) y carcinoma (<1%) [1].

La osteítis fibrosa quística (OFQ) es una enfermedad poco común del hueso y ocurre en fases avanzadas del hiperparatiroidismo primario, en donde niveles elevados de la hormona paratiroidea, de manera prolongada, resultan en lesiones óseas a consecuencia de un incremento de la actividad osteoclástica, produciendo fracturas y lesiones líticas, siendo estas últimas diagnosticadas en la radiología de manera errónea como malignidad. Entre los principales diagnósticos diferenciales de la osteítis fibrosa quística se encuentra el carcinoma metastásico, el quiste óseo, el osteosarcoma y el tumor de células gigantes [5]. Se reporta el siguiente caso de OFQ en fémur proximal, en el cual su manifestación inicial fue fractura de cuello de fémur simulando malignidad como sospecha diagnostica inicial.

CASO CLÍNICO:

Paciente mujer de 43 años procedente de Lima; con antecedente de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina, refiere caída a nivel hace aproximadamente 4 meses, sin posterior tratamiento. Paciente ingresa por emergencia con clínica de dolor en cadera derecha, exacerbación durante la carga de peso y limitación funcional a la deambulación. En la exploración física se encuentra limitación a la extensión activa del muslo derecho, sin discrepancia en longitud de miembros, no presenta alteración en el exa-men neurológico y se palpa una tumoración en región derecha del cuello.

En hallazgos radiológicos, se evidencia solución de continuidad a nivel del cuello de fémur derecho y múltiples zonas radiolúcidas bien definidas en fémur proximal de

Índice
SIG

manera bilateral (Fig.1). En Tomografía TAP (Toraco –abdomino-pélvica) se evidencia patrón permeativo óseo con múltiples áreas de expansión lítica, cortical y medular, en región proximal del fémur en ambos lados; y presencia de lesión mixta heterogénea de 22mmx-20mm en región supraclavicular derecho y mediastino superior (Fig. 2). Se toma muestra para marcadores tumorales (CA 125, CA 19.9, CA 15.3 y CEA) con resultado dentro de los valores normales.

Debido al hallazgo clínico de masa palpable cervical, se decide realizar una ecografía cervical, donde se encuentra una masa solida-quística de 39mm x 23mm x 26mm en región supra-esterno-clavicular derecha con contacto en borde inferior de lóbulo tiroideo derecho. En los análisis de laboratorio se encontró calcio: 11.9 mg/dl (VN: 8.30-10.6 mg/dl), fosforo de 2.3mg/dl (VN: 2.4-5.10 mg/dl) y PTH de 1394pg/ml (VN: 11.0-67.0 pg/ml). Es programado para biopsia de masa para-traqueal derecha con guía ecográfica; como hallazgo se encontró un adenoma de la glándula paratiroides.

Posteriormente se le realizo una resección del fémur proximal derecho asociado a la colocación de una de prótesis bipolar de resección en la cadera derecha (Fig.3), con toma de muestras para patología durante el acto operatorio (Fig4). Se decide la realización de gammagrafía paratiroidea con Tc99-sestamibi en el cual se evidencia una hipercaptación patológica en polo inferior del lóbulo tiroideo derecho (LTD) con extensión caudal a mediastino. Se programa al paciente para realizar una para-tiroidectomía inferior derecha, en la cual se extrae una tumoración solida de 5cm x 3cm adyacente al borde inferior del LTD.

Posteriormente, los valores de calcio disminuyen de manera progresiva, con alta en los días siguientes, e indicación de control por endocrinología de manera ambulatoria

Fig.1: Radiografía: Lesiones radiolúcidas múltiples en fémur proximal bilateral y solución de continuidad en base de cuello de fémur derecho

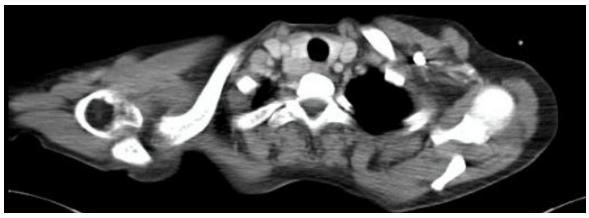
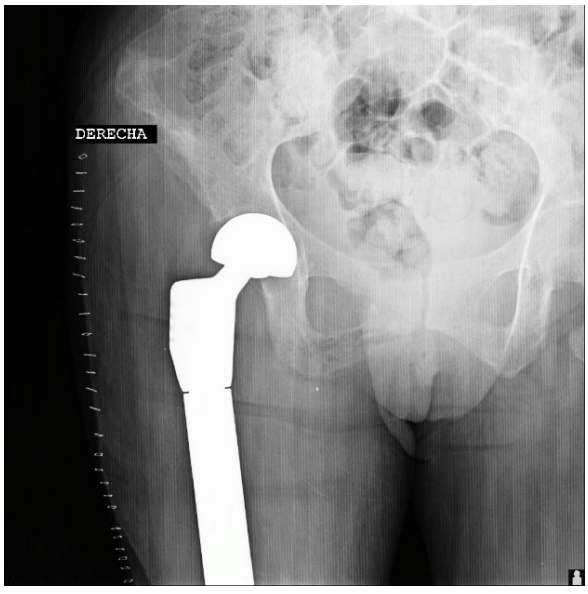


Fig.2: Tomografía: Lesión mixta heterogénea de 22mm x 20mm en región supraclavicular derecho y mediastino superior



Índice
ANT

Fig3. Radiografia : Protesis bipolar de reseccion en cadera derecha

Fig4. Muestra de la reseccion proximal femoral derecha

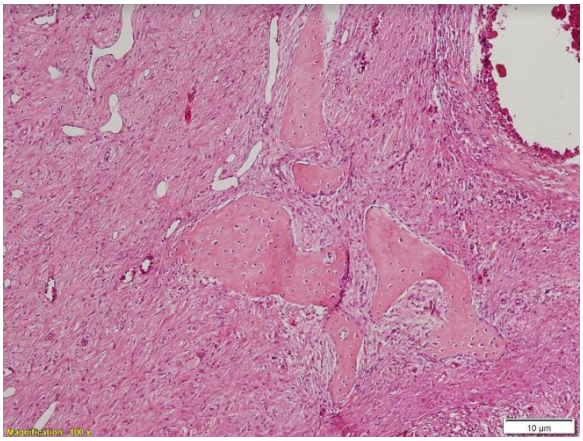


Fig5: Pieza de anatomia patologica donde se evidencia osteitis fibrosa quistica

DISCUSIÓN

El hiperparatiroidismo primario (HPT-P) tiene una prevalencia entre el 1-4% de la población, predomina en mujeres, con una frecuencia entre 3 a 4 veces superior a los hombres y con edad promedio al momento de diagnóstico de 55 años [1,4]. En la actualidad las presentaciones clínicas han variado desde pacientes con enfermedad renal y ósea severa a aquellos asintomáticos o con síntomas leves como fatiga, debilidad, depresión, náuseas, constipación entre otros [1]. Altos niveles de PTH producen un incremento en la reabsorción renal de calcio, fosfaturia, incremento en la síntesis de 1,24 (OH)2D3 con un incremento en la absorción gastrointestinal de calcio, e incremento de la actividad osteoclástica y resorción ósea. Típicamente el paciente presenta hipercalcemia, hipofosfatemia, hipercalciuria asociados a niveles elevados de PTH [2].

Las complicaciones óseas del hiperparatiroidismo primario han disminuido en el tiempo, principalmente en los países desarrollados, debido a un diagnóstico temprano por las mejoras en el tamizaje bioquímico, las cuales se

Índice
SIG

desarrollan en una etapa asintomática de esta enfermedad y es infrecuente encontrar un caso tan florido como el presentado, cuya importancia radica en el diagnóstico diferencial con cáncer.

La osteítis fibrosa quística, cuya primera descripción fue en el año 1981 por Von Recklinghausen, es una manifestación clínica rara del hiperparatiroidismo primario prolongado, con prevalencia variable y reportándose disminución en los últimos años [3].

Los síntomas clínicos incluyen dolor, debilidad muscular proximal, deformidades óseas y fracturas patológicas, como en nuestro caso [8].. En los exámenes de imágenes se presentan cambios líticos o quísticos multilobulares bien definidos, por consecuencia el diagnóstico diferencial incluye el carcinoma metastásico, el quiste óseo, el osteosarcoma y el tumor de células gigantes [5].Los hallazgos histopatológicos consisten en resorción osteoclástica del hueso ,tejido óseo trabecular engrosado de manera irregular y rodeado de tejido fibroso, incremento en la cantidad de osteoblastos y osteoclastos, áreas de granulación , células inflamatorias y células gigantes [2].

Cabe recordar que es una patología benigna, como consecuencia no invade tejidos blandos adyacentes y no presenta reacción perióstica, lo cual aleja el diagnóstico de malignidad. El diagnóstico esta principalmente determinado por la historia clínica, examen físico, imágenes y exámenes de laboratorio. Nuestro paciente presento imágenes sugerentes en la ecografía cervical asociados a niveles elevados de calcio, PTH y niveles bajos de fosforo generando sospecha de un adenoma paratiroideo, el cual fue diagnosticado por biopsia con aguja fina guiado con ecografía de la masa para-traqueal derecha, el cual se identificó en las imágenes control.

En el presente caso, el paciente debuta con fractura de cuello femoral derecho, dada la importancia del componente vascular en esta zona y la extensión de las lesiones líticas las cuales abarcan los dos tercios proximales (Fig. 4), se decide como primera opción la colocación de una prótesis bipolar de resección, realizado por la unidad de tumores musculo-esqueléticos del servicio de ortopedia y traumatología, con posterior confirmación a través del estudio anatomopatológico de osteítis fibrosa quística (Fig.5)

Si el paciente hubiera sido diagnosticado de manera previa a la fractura, la opción de tratamiento sería diferente. Se han descrito en numerosos estudios, la reversibilidad de las anormalidades óseas que se producen posterior a la para-tiroidectomía [7], sin embargo, el riesgo aumentado de fractura, puede dar como una opción la posibilidad de fijación en pacientes que son diagnosticados de manera oportuna.

Mediante el uso del índice de Mirels (tabla 1) [6], el cual indica posibilidad de ocurrir una fractura patológica, se obtuvo un puntaje en nuestro paciente de 10, por lo tanto se hubiera podido optar por un enclavado profiláctico antes que ocurriera la lesión en el cuello del fémur.

En el presente caso, el tratamiento quirúrgico del adenoma paratiroideo resultó en disminución de los niveles de calcio y PTH, con lo cual el paciente se le dio de alta.

En el seguimiento radiográfico, se identificó recuperación parcial de las lesiones óseas en el fémur contralateral a los 6 meses posterior a la cirugía.

Índice
ANT

Puntaje	1	2	3
Localización	Miembro superior	Miembro inferior	Peritrocantérico
Dolor	Leve	Moderado	Funcional
Lesión	Blástico	Mixto	Lítico
Tamaño	<1/3	1/3 a 2/3	>2/3
≥9: Fijación profiláctica, 8: Considerar Fijación, ≤7: Tratamiento no quirúrgico			

Tabla 1. Sistema de puntuación de Mirels

En conclusión, este caso ilustra la presencia de la osteítis fibrosa quística, una lesión infrecuente en la actualidad debido al tamizaje bioquímico, como consecuencia del hiperparatiroidismo primario, el cual presenta hallazgos radiológicos de lesiones óseas líticas y quísticas multilobulares , con niveles elevados en sangre de calcio y PTH, conocimientos necesarios para un adecuado diagnóstico diferencial con enfermedades que simulan malignidad , y poder ofrecer a los pacientes una alternativa temprana de tratamiento, con el objetivo de evitar complicaciones, entre ellas las fracturas patológicas.

Declaración de financiamiento y de conflictos de interés:

Este trabajo fue realizado con recursos propios de los autores. Asimismo, declaramos no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ronald A DeLellis. Parathyroid tumors and related disorders. Modern Pathology. 2011; 24, S78–S93.

2. Ming-Chun Hsieh · Jih-Yang Ko. Pathologic fracture of the distal femur in osteitis fibrosa cystica simulating metastatic disease. Arch Orthop Trauma Surg. 2004; 124: 498–501.

3. Carmen Aragón Valera. Osteítis fibrosa quística como manifestación inicial de hiperparatiroidismo primario. Endocrinol Nutr. 2009; 56(3):140-2.

4. Loek Verlaan, Bart Van Der Wal. Primary hyperparathyroidism and pathological fractures: A review Loek. Acta Orthop. Belg., 2007; 73: 300-305.

5. Waldemar Misiorowski. Osteitis fibrosa cystica—a forgotten radiological feature of primary hyperparathyroidism. Endocrine. 2017;58(2):380–385.

6. Sang-Hyun Park, MD. Pathologic Fracture of the Femur in Brown Tumor Induced in Parathyroid Carcinoma: A Case Report. Hip Pelvis. 2016; 28(3): 173-177.

7. Francisco Bandeira. Bone disease in primary hyperparathyroidism. Arq Bras Endocrinol Metab. 2014; 58 (5):553-61.

8. Francisco Bandeira. Hyperparathyroidism and Bone Health. Curr Rheumatol Rep. 2015; 17:48.

Índice
SIG