



Caso clínico

Hiperparatiroidismo primario por adenoma paratiroideo gigante ectópico en mediastino superior

Primary hyperparathyroidism due to giant ectopic parathyroid adenoma in the upper mediastinum

Yaazanya Selene Flores-de León,^{*,†} Benito Vargas-Abrego,^{*,§} Eric Narciso-Dircio,^{*,||} Francisco Pascual Navarro-Reynoso,^{*,||} Heidy Ramírez-Maldonado^{*,||}

Palabras clave:

adenoma paratiroideo gigante ectópico, hiperparatiroidismo primario, mediastino superior, toracotomía.

Keywords:

giant ectopic parathyroid adenoma, primary hyperparathyroidism, upper mediastinum, thoracotomy.

RESUMEN

El hiperparatiroidismo primario (HPP) es un trastorno endocrino frecuente y su principal causa es un adenoma paratiroideo en 80-85% de los casos. Hasta el 16% puede tener una localización ectópica. Un adenoma paratiroideo gigante es una rara condición que se define como aquel que pesa más de 3.5 g o mide más de 3 cm. El único tratamiento curativo es la resección del adenoma; es necesaria la localización de este con estudios de imagen para realizar una adecuada planeación quirúrgica. En este trabajo se presenta el caso de una paciente de 50 años con hiperparatiroidismo primario causado por un adenoma hiperparatiroideo ectópico gigante localizado en mediastino superior que es resecado por toracotomía derecha, alcanzando la completa curación con normalización del calcio y de los niveles de parathormona (PTH), con una estancia hospitalaria corta. La elección del mejor abordaje se tendrá que tomar con base en las características demográficas del paciente, la localización y tamaño del adenoma, así como los recursos hospitalarios disponibles.

ABSTRACT

Primary hyperparathyroidism is a common endocrine disorder and its main cause is a parathyroid adenoma in 80-85% of cases. Up to 16% may have an ectopic location. A giant parathyroid adenoma is a rare condition that is defined as one that weighs more than 3.5g or measures more than 3cm. The only curative treatment is resection of the adenoma; it is necessary to locate it with imaging studies to carry out adequate surgical planning. Here we present the case of a 50-year-old patient with primary hyperparathyroidism caused by a giant ectopic hyperparathyroid adenoma. The lesion was located in the upper mediastinum and was resected by right thoracotomy, achieving complete healing with normalization of calcium and parathormone levels, with a short hospital stay. The choice of the best approach will have to be made based on the demographic characteristics of the patient, the location and size of the adenoma, as well as the available hospital resources.

* Hospital General de México.

† Médico residente de cuarto año de Cirugía General.

§ Jefe de Servicio de Cirugía de Tórax.

† Médico adscrito al Servicio de Cirugía de Tórax.

|| Médico residente del tercer año de Anatomía Patológica.

Recibido: 29/03/2023

Aceptado: 21/06/2023

Correspondencia:

Dra. Yaazanya Selene Flores-de León

E-mail:

seleneflores711@gmail.com

Abreviaturas:

HPP = hiperparatiroidismo primario
MEN1 = neoplasia endocrina múltiple tipo 1
MEN2A = neoplasia endocrina múltiple 2
MEN 4 = neoplasia endocrina múltiple 4
PTH = parathormona
RATS = cirugía torácica asistida por robot
VATS = cirugía torácica videoasistida

Citar como: Flores-de León YS, Vargas-Abrego B, Narciso-Dircio E, Navarro-Reynoso FP, Ramírez-Maldonado H. Hiperparatiroidismo primario por adenoma paratiroideo gigante ectópico en mediastino superior. Rev Mex Cir Torac Gen. 2026; 4(1): 20-29. <https://dx.doi.org/10.35366/123583>



INTRODUCCIÓN

El hiperparatiroidismo primario (HPP) es una alteración endocrina frecuente que se caracteriza por hipercalcemia y niveles elevados o inapropiadamente normales de la parathormona (PTH) sérica.¹⁻⁴ Su incidencia y prevalencia han ido en aumento a partir de los años 70 gracias al tamizaje y a la mayor sospecha y capacidad diagnósticas.¹⁻³ Es causado por un adenoma paratiroideo solitario en 80-85% de los casos, hiperplasia de las cuatro glándulas paratiroides en 10 a 15%, múltiples adenomas en 5%, cáncer paratiroideo en menos de 1% de los casos.^{1-3,5} El 16% de los adenomas paratiroides pueden ser ectópicos por una migración anómala durante el desarrollo embrionario, localizándolos con mayor frecuencia en mediastino anterior en relación con el timo o en el espacio traqueoesofágico.⁵

El diagnóstico se realiza encontrando una PTH elevada o en niveles inapropiadamente normales (> 20 pg/ml) en un paciente con hipercalcemia de magnitud variable, normalmente 1 mg/dl por arriba de lo normal.²⁻⁴ La presentación clínica más común es una hipercalcemia asintomática hasta en 80% de los casos.¹ Se puede presentar con alteraciones sistémicas, siendo lo más característico la afectación ósea (osteoporosis, fracturas vertebrales, etcétera) y la afectación renal (hipercalcemia, nefrolitiasis e insuficiencia renal). La nefrolitiasis es la manifestación clínica más frecuente en 15 a 20% de los casos.¹⁻⁴ La paratiroidectomía es el único tratamiento curativo, se recomienda realizar en todos los pacientes sintomáticos o en aquellos asintomáticos con calcio > 1 mg/dl por arriba del límite superior normal con repercusión a nivel sistémico como: osteoporosis (T score ≤ -2.5), evidencia de fracturas vertebrales por imagen, nefrolitiasis, nefrocalcinosis, tasa de filtrado glomerular < 60 ml/min o hipercalcemia severa (> 400 mg/día), en aquellos menores de 50 años y en los pacientes que no tengan acceso a un seguimiento periódico.¹⁻⁴

En la técnica clásica para realizar la paratiroidectomía, se realiza por abordaje cervical una exploración bilateral de cuello para la localización y la resección de la(s) glándula(s) enferma(s). Un cirujano experto logra identificar los adenomas paratiroides durante una exploración de cuello en 95% de los casos, con una tasa de éxito de 95 a 98% y tasa de complicaciones de 1 a 2%.^{1,3,6} Los adenomas ectópicos suelen relacionarse con mayores dimensiones y como consecuencia con

niveles de calcio y PTH séricos más elevados. Aproximadamente 5% de los adenomas resecados tienen un peso mayor de 3.5 g, siendo llamados adenomas paratiroides gigantes. Se ha observado una relación directamente proporcional entre el tamaño del adenoma y los niveles de PTH, los síntomas referidos y la hipocalcemia posoperatoria.^{7,8}

Los estudios de imagen no son necesarios para el diagnóstico, sin embargo, ayudan al cirujano a la localización anatómica del adenoma y la planeación de la cirugía o de procedimientos mínimamente invasivos.¹ Estos estudios son especialmente importantes cuando nos enfrentamos a casos de glándulas ectópicas que no son visibles por ultrasonido cervical y en casos de persistencia o recidiva de la enfermedad en los que no se logra la identificación en una exploración de cuello convencional.^{5,7} El 77% de estos casos se debe a una mala localización prequirúrgica de glándulas ectópicas o supranumerarias, 20% se deberá a enfermedad multiglandular y 3% a recidiva de un carcinoma paratiroideo.^{1,8} Los estudios de imagen de referencia son la ecografía de alta resolución y la gammagrafía paratiroidea con Tc99 sestamibi (sensibilidad del 27 al 89% y del 80%, respectivamente).² En casos de fallo al tratamiento quirúrgico se pueden utilizar otras herramientas de imagen como la tomografía computarizada 4D (sensibilidad 65%), resonancia magnética (sensibilidad 75-78%) o tomografía por emisión de positrones (sensibilidad 95%).⁵ La curación quirúrgica se define como la confirmación histológica del tejido extraído durante la cirugía con la subsecuente normalización del calcio y los niveles de PTH séricos.⁶

La elección del abordaje quirúrgico va en función a las características demográficas del paciente, la localización, el tamaño del adenoma y los recursos hospitalarios con los que se cuenten. En aproximadamente el 2% de los casos de adenomas ectópicos un abordaje cervical no es suficiente y por la localización de estos se tiene que optar por abordajes torácicos.⁸ En los últimos años hay muy pocos casos reportados de adenomas paratiroides de localización y dimensiones similares al presentado en este caso clínico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de mujer de 50 años de edad con antecedente de diabetes tipo 2 e hipertensión arterial sistémica que

refiere dolor abdominal, estreñimiento, reflujo gastroesofágico, distensión abdominal, infecciones de vías urinarias de repetición, lumbalgia, astenia y adinamia de varios años de evolución. Como parte del abordaje diagnóstico se solicitan laboratorios séricos que resultan con hipercalcemia e hipofosfatemia. Cuenta con radiografía de abdomen en la que se observa nefrolitiasis bilateral. Es referida a nuestro centro hospitalario para el abordaje diagnóstico. Por parte del servicio de urología



Figura 1: Ultrasonido cervical. Lóbulo derecho: 3.8 x 1.1 x 1.1 cm, volumen de 2.7 cm³. Nódulo en polo inferior de 4.1 x 3.0 mm, imagen ovoidea de bordes regulares, definidos, más ancho que largo, e interior hipoeoico. No presenta captación vascular a la aplicación de Doppler color.

recibe múltiples tratamientos incluyendo litotripsia extracorpórea por ondas de choque. Por endocrinología, se corrobora la hipercalcemia, hipercalcemia de 293 mg/24 h, disminución de la función renal con 45.6% y los niveles séricos elevados de PTH, con lo que se confirma el diagnóstico de HPP. Es valorada por el servicio de salud mental quienes detectan trastorno depresivo e inician tratamiento farmacológico.

Se envía a cirugía de cuello quienes solicitan ultrasonido cervical donde se observan nódulos tiroideos en ambos lóbulos, el de mayor tamaño localizado en el borde inferior del lóbulo derecho de 4.1 x 3 mm (Figura 1). Se desconoce protocolo preoperatorio con el cual deciden programar a la paciente para realizar paratiroidectomía derecha transoral donde se reportan los siguientes hallazgos quirúrgicos: adenoma paratiroideo de aproximadamente 8 mm de diámetro en cara posterior del polo inferior del lóbulo derecho tiroideo. El reporte de patología concluye: tejido tiroideo sin alteraciones, no se detecta tejido paratiroideo en la muestra enviada.

Posterior al evento quirúrgico, la PTH y el calcio persisten elevados, por lo que se decide realizar gammagrama paratiroideo 99mTc-MIBI y tomografía de cuello y tórax contrastada. Se visualiza captación del radiofármaco en región central por debajo de la glán-

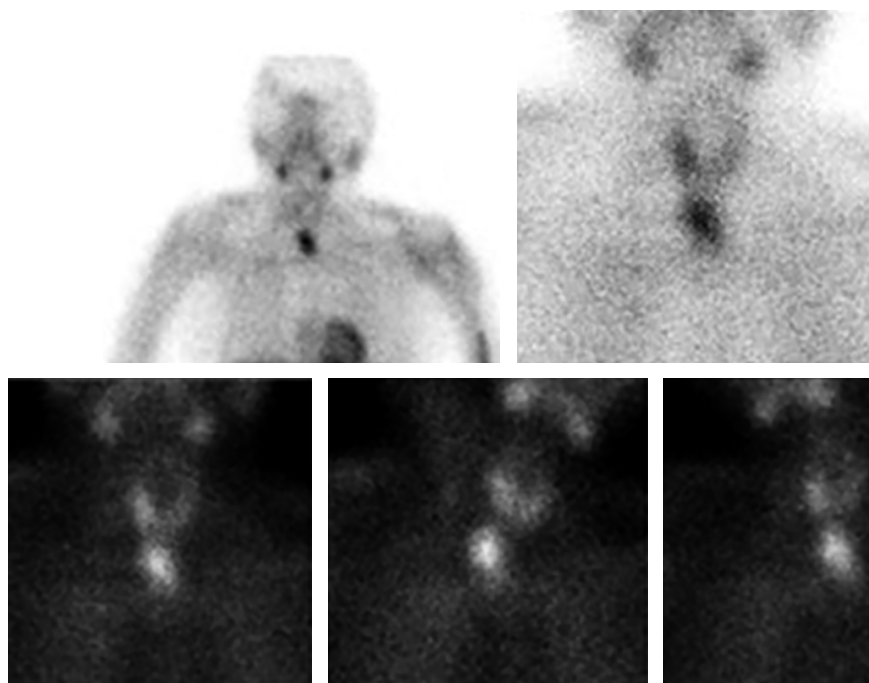


Figura 2:

Gammagrama paratiroideo 99mTc-MIBI. Fase temprana: se observa tiroides en situación habitual de forma y tamaño normal, con distribución regular del radiotrazador, sin defectos de captación. Se visualiza captación en región central por abajo de la glándula tiroidea. Fase tardía: existe depuración adecuada del radiotrazador, con persistencia de zona de retención en la región extratiroidea descrita.

Figura 3:

Tomografía computarizada de cuello y tórax contrastada. Corte sagital donde se observa una tumoración retrotraqueal a nivel de C7-T1 que realza con medio de contraste.

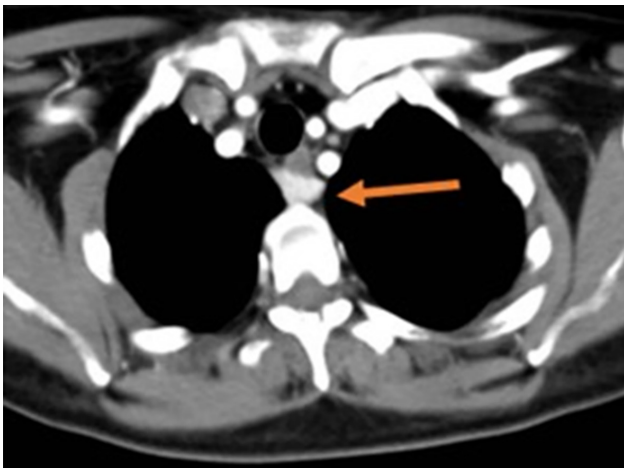


Figura 4: Tomografía computarizada de cuello y tórax contrastada. Corte axial donde se observa una tumoración retrotraqueal a nivel de C7-T1 que realza con medio de contraste.

dula tiroides en el gammagrama y captación del medio de contraste yodado intravenoso en espacio traqueoesofágico inferior a la altura de los troncos braquiocéfálicos, corroborando así la presencia de un adenoma en mediastino superior de dimensiones aproximadas de $35 \times 24 \times 11$ mm por tomografía (Figuras 2-4). Por la localización del adenoma, se solicita apoyo al servicio de cirugía de tórax para su resección, se realizan estudios prequirúrgicos encontrando calcio sérico de 12.89 mg/dl y PTH de 214 pg/ml. Se decide programar para realizar resección del adenoma mediante toracotomía

posterolateral derecha bajo anestesia general con intubación selectiva izquierda sin ninguna complicación quirúrgica (Figura 5). Se identifica: tumor en mediastino superior de $32 \times 20 \times 10$ mm en espacio retrotraqueal, color café claro, bordes lisos, regulares, consistencia ahulada, de 4.5 gramos, ganglios paratraqueales bajos y grasa redundante (Figura 6). El reporte de patología concluye: adenoma de glándula paratiroides (Figura 7 y 8). Asimismo, se resecó un tumor de la pared toráci-

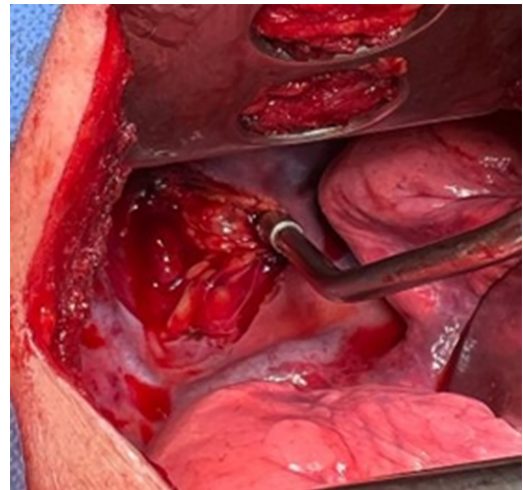


Figura 5: Toracotomía posterolateral derecha con intubación selectiva izquierda, colapso del pulmón derecho con evidencia del adenoma paratiroideo en espacio retrotraqueal.

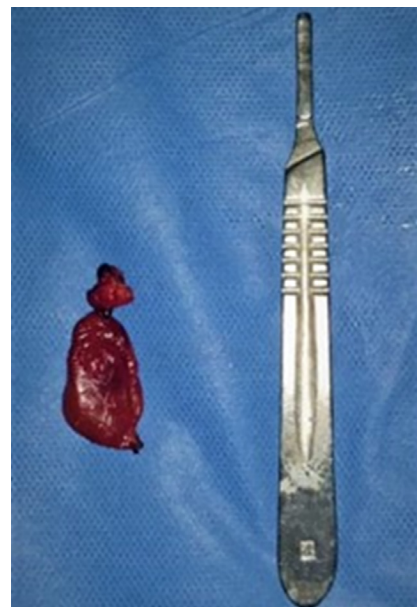


Figura 6:

Pieza quirúrgica: adenoma paratiroideo ectópico resecado de $32 \times 15 \times 5$ mm, color café claro, bordes lisos, regulares, consistencia ahulada de 4.5 gramos de peso.

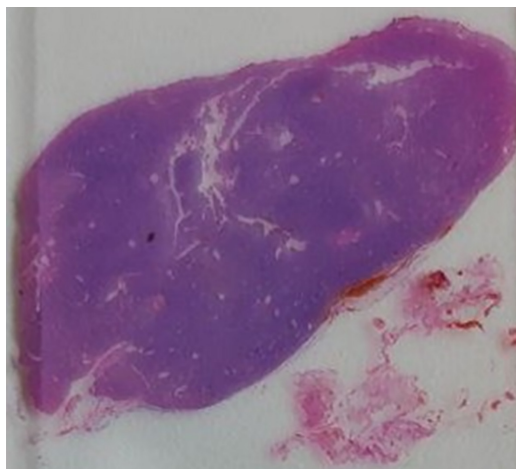


Figura 7: Foto panorámica de paratiroides de forma ovalada, bien delimitada, con un tamaño de 3.2 x 1.5 cm y un peso de 4.5 gramos.

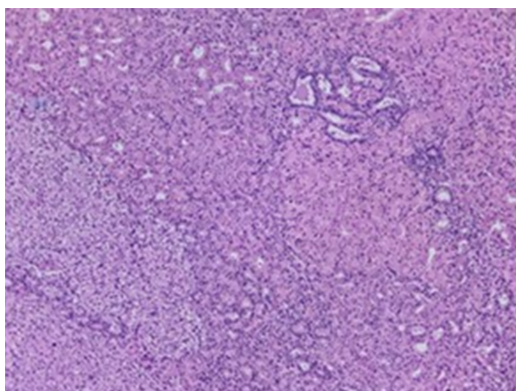
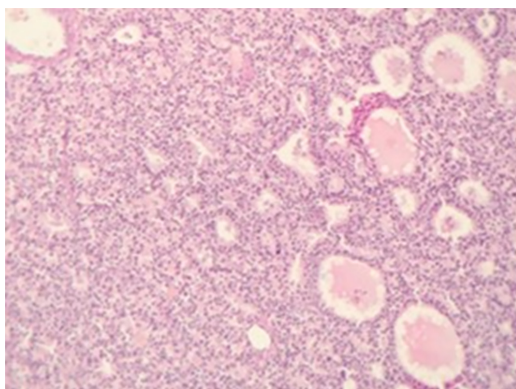


Figura 8: Fotomicrografía 10x. Se observa una muestra hipercelular, con formación de folículos. Se identifican células principales (núcleo redondo y citoplasma granular escaso).

ca en región subescapular derecha a nivel del quinto espacio intercostal descrita histológicamente como un elastofibroma de 4.5 x 4.1 cm (*Figura 9*).

La paciente se mantiene en hospitalización estable, con cuidados de drenaje pleural Kardiaspiral, el cual se retira al segundo día de operada con radiografía de control donde se observa adecuada expansión pulmonar y se inicia manejo por rehabilitación pulmonar. Se solicitan análisis serológicos posquirúrgicos donde se observa una disminución de calcio llegando hasta 8.5 mg/dl, sin datos clínicos de hipocalcemia, se reporta PTH de 39.7 pg/ml en su tercer día postquirúrgico (*Tabla 1*). Es enviada a domicilio al tercer día de la intervención suplementada con calcio oral y vitamina D, con seguimiento por consulta externa. La paciente refiere mejoría en su sintomatología gastrointestinal, ya no presenta astenia ni adinamia, mejoró sus cifras tensionales y notó un impacto positivo en su estado anímico. Se realizan estudios de laboratorio a los seis meses de la intervención, los cuales se mantienen dentro de la normalidad con un calcio corregido de 9.4 mg/dL y una PTH de 82 pg/ml, con lo cual se determina la curación de la paciente (*Tabla 1*).

DISCUSIÓN

El HPP es una alteración endocrina frecuente que se caracteriza por hipercalcemia y niveles elevados o inapropiadamente normales de la PTH sérica.¹⁻⁴ Su incidencia se estima entre 10 a 15 por 100,000 habitantes/año, siendo el tercer trastorno endocrino más frecuente.^{2,5} La incidencia aumenta con la edad, siendo más frecuente entre los 50 y 60 años, es más frecuente

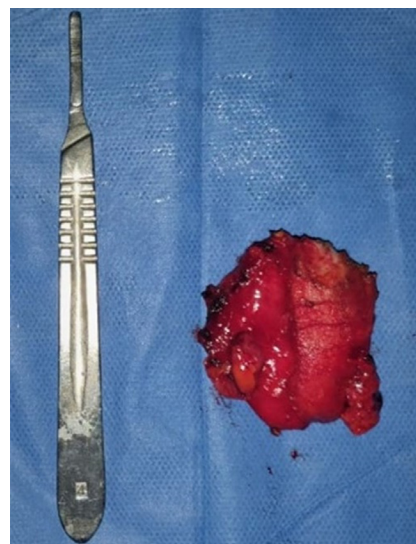


Figura 9:

Tumor de pared torácica de 4.5 x 4.1 x 1.8 cm de color café con áreas amarillas y consistencia ahulada. Reportado por patología como elastofibroma.

Tabla 1: Evolución de los análisis séricos posterior a la cirugía.

Estudios prequirúrgicos	
Química sanguínea	Glucosa 93 mg/dl, urea 44 mg/dl, creatinina 1.07 mg/dl, albúmina 4.53 g/dl, Na 142 mEq/l, K 4.2 mEq/l, Cl 109 mEq/l, Ca 12.89 mg/dl, P 3.0 mg/dl, Mg 1.6 mg/dl
PTH y perfil tiroideo	PTH 214 pg/ml, vitamina D 90 ng/ml, T3 libre 3.7 pg/ml, T4 libre ng/dl, TSH 4.87 mUI/l
Biometría hemática	Leucocitos 5,300, neutrófilos 62.5%, linfocitos 26.8%, hemoglobina 15.1 g/dl, hematocrito 44.6%, plaquetas 178,000
Pruebas de función renal	Función renal 45.6%, calcio en orina 16.1 mg/dl, calcio en orina 24 horas 293 mg/24 horas
Tamizaje de enfermedades metabólicas	HbA1c 5.9%
Análisis séricos posquirúrgicos	
Día 1	Albúmina 4.53 g/dl, Na 139 mEq/l, K 3.7 mEq/l, Cl 106 mEq/l, Ca 8.57 mg/dl, P 3.1 mg/dl, Mg 1.8 mg/dl, PTH 66.2 pg/ml, Vit D 57 ng/ml
Día 2	Ca 9.11 mg/dl, P 3.5 mg/dl, Mg 1.7 mg/dl, PTH 19.5 pg/ml, Vit D 52 ng/ml
Día 3	Ca 8.5 mg/dl, P 4.7 mg/dl, Mg 1.6 mg/dl, PTH 29.6 pg/ml, Vit D 42.6 ng/ml
Al egreso	Albúmina 3.0 g/dl, Ca 8.5 mg/dl, P 4.4 mg/dl, Mg 1.6 mg/dl, PTH 39.7 pg/ml, Vit D 41 ng/ml
HbA1c = hemoglobina glicosilada. PTH = hormona paratiroidea. TSH = tiotropina u hormona estimulante de la tiroides. Vit D = vitamina D.	

en mujeres postmenopáusicas y en afroamericanos.¹ En el caso presentado se habla de una mujer de 50 años de edad, postmenopáusica cumpliendo así con algunas de las características demográficas más frecuentemente relacionadas con el HPP.

Este trastorno resulta de una secreción excesiva de PTH por una o más glándulas paratiroides. Es causado por un adenoma paratiroideo solitario en 80-85% de los casos, hiperplasia de las cuatro glándulas paratiroides en 10 al 15%, múltiples adenomas en 5%, cáncer paratiroideo en menos de 1% de los casos.^{1-3,5} La secreción ectópica de PTH como un síndrome paraneoplásico es extremadamente raro y se ha documentado en estadios tardíos de enfermedades tumorales.¹

Comúnmente se encuentran cuatro glándulas: dos superiores originados en la cuarta bolsa faríngea y dos inferiores originadas en la tercera bolsa faríngea.⁵ Una glándula paratiroidea normal tiene un peso de 50 a 70 mg. Los adenomas paratiroides únicos suelen localizarse en las paratiroides inferiores, son pequeños, por lo regular < 2 cm, de color marrón oscuro y están encapsulados, su peso va entre 0.2 y 2 gramos y están formados por un grupo homogéneo de células principales y células oxífilas.^{2,7} Un adenoma paratiroideo puede tratarse del crecimiento de una de las cuatro glándulas paratiroides o de una glándula supernumeraria que se puede encontrar en 3 a 13% de los casos.⁵ La incidencia de adenomas paratiroides ectópicos es de aproxima-

damente 16%. Una glándula ectópica se puede localizar a cualquier nivel del trayecto de migración desde la bifurcación de las carótidas hasta el mediastino.^{5,6,8} Por definición, se considera que una glándula paratiroidea superior es ectópica cuando no se encuentra en la región cricotiroides o en la parte posterior del lóbulo superior de la tiroides. Una glándula paratiroidea inferior se considera ectópica cuando no se encuentra en la superficie posterolateral del polo inferior de la tiroides, en el trayecto del ligamento tiroitímico o lengua tímica. Cuando se trata de las paratiroides inferiores ectópicas se pueden localizar: intratímicas (30%), mediastino anterosuperior (22%), junto al ligamento tiroitímico (17%), intratiroides (15-22%), submandibulares (9%). En el caso de las paratiroides superiores se pueden localizar en el espacio traqueoesofágico superior (43%), retroesofágicas (22%), paraesofágicas (7%), vaina carotídea (7%) o intratiroides.^{8,9}

Histológicamente las glándulas paratiroides se componen de células oxífilas, células oxífilas en transición y células claras. Las células oxífilas son ricas en mitocondrias. Las células principales son las responsables de la síntesis y secreción de la PTH.⁵ En la fotomicrografía de la pieza quirúrgica mostrada en la presentación del caso, se corrobora que se trata de un adenoma paratiroideo al observarse las células principales que lo componen: se visualizan con núcleo redondo y citoplasma granular escaso.

El 95% de los adenomas paratiroideos son esporádicos y se han identificado algunos factores de riesgo como: radiación ionizante o uso crónico de litio que disminuyen la sensibilidad de las glándulas paratiroides al calcio.¹ El otro 5% se relaciona a síndromes familiares debidas a ciertas alteraciones genéticas como mutaciones en genes supresores de tumores; mutaciones en el gen MEN1, se asocian al síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN1); alteraciones del protooncogén RET se asocian al síndrome de neoplasia endocrina múltiple 2 (MEN2A); mutaciones en el gen CDKN1B se asocia con el síndrome de neoplasia endocrina múltiple 4 (MEN 4). También se han descrito mutaciones inactivadoras en CASR, que codifica los receptores sensibles de calcio, entre otras.^{1,2,10}

La presentación clínica más común es una hipercalcemia asintomática hasta en 80% de los casos.¹ También se puede presentar con alteraciones multiorgánicas; afectación ósea: osteoporosis, fracturas vertebrales, osteítis fibrosa quística, condrocalcinosis, artritis y artralgiás; afectación renal: hipercalciuria, nefrolitiasis e insuficiencia renal. La nefrolitiasis es la manifestación clínica más frecuente en 15 a 20% de los casos.^{1-4,10} Otras de las manifestaciones son: aumento de la producción del calcitriol, acidosis tubular renal, poliuria, polidipsia, hipomagnesemia, hipofosfatemia, hiperuricemia, gota, anemia, anorexia, náusea, hipomotilidad intestinal, pancreatitis, úlceras pépticas, debilidad muscular. Puede acompañarse de manifestaciones cardiovasculares como: acortamiento del intervalo QT, bradicardia, hipertensión, crecimiento del ventrículo izquierdo, calcificación valvular. También se han descrito alteraciones neurológicas tales como: ansiedad, depresión, fatiga, alteraciones del sueño, disfunción cognitiva por alteraciones en la neurotransmisión por hipercalcemia.^{1,2} En los casos más graves puede causar coma y paro cardíaco que lleva a la muerte en una crisis hipercalcémica que se define como una elevación del calcio sérico corregido de > 14 mg/dl asociado a disfunción multiorgánica.^{2,3,10}

En dicho trastorno endocrino se pierde el mecanismo de retroalimentación negativa que tiene el calcio sobre la síntesis y secreción de PTH. De acuerdo con la guía de la asociación americana de cirujanos endocrinos y la guía NICE para hiperparatiroidismo primario, el diagnóstico se realiza encontrando una PTH elevada o en niveles inapropiadamente normales

(> 20 pg/ml) en un paciente con hipercalcemia de magnitud variable, normalmente 1 mg/dl por arriba de lo normal.²⁻⁴ La hipercalcemia confirmada en varias ocasiones es el indicador de HPP. En nuestra paciente se encontró hipercalcemia en varias mediciones, así como una PTH de 214 pg/ml, con lo que se estableció el diagnóstico de HPP.

Es frecuente encontrar hipofosfatemia (30% de los casos) por los efectos fosfatúricos de la PTH e hipercalciuria con más de 200 mg en medición de orina de 24 horas con aclaramiento calcio/creatinina > 0.02 .^{1,2} Podemos encontrar elevación de la fosfatasa alcalina por el aumento de la formación ósea como respuesta a la resorción ósea excesiva. Los niveles de 25-hidroxivitamina D (25OHD) están frecuentemente en rangos insuficientes (20 a 29 ng/ml) o deficientes (< 20 ng/ml) por el aumento en su activación por la enzima renal 1- α hidroxilasa. Mientras que la forma activa de la vitamina D, la 1,25 dihidroxivitamina D (1,25(OH)2D), está en el límite superior normal o en niveles francamente elevados.^{1,2} Los adenomas ectópicos suelen relacionarse con mayores dimensiones y como consecuencia con niveles de calcio y PTH séricos más elevados y mayores manifestaciones clínicas con respecto a los adenomas de localización normal.^{7,8,9}

La medición de los niveles de calcio en orina en 24 horas nos ayuda a distinguir el HPP de la hipercalcemia hipocalciúrica familiar, un desorden genético autosómico dominante en el que se ven afectados los receptores renales de calcio encontrándose una hipercalcemia persistente con niveles de calcio en orina menores a 100 mg/24 horas y un aclaramiento calcio/creatinina < 0.01 . Es importante descartarla ya que, a diferencia del HPP, no requiere tratamiento quirúrgico.^{1,3,10}

Como marcan la guía de la Asociación Americana de Cirujanos Endocrinos y la guía NICE para hiperparatiroidismo primario, la paratiroidectomía es el único tratamiento curativo, se recomienda realizar en todos los pacientes sintomáticos o en aquellos asintomáticos con calcio > 1 mg/dl por arriba del límite superior normal con repercusión a nivel sistémico como: osteoporosis (T score ≤ -2.5), evidencia de fracturas vertebrales por imagen, nefrolitiasis, nefrocalcinosis, tasa de filtrado glomerular < 60 ml/min o hipercalciuria severa (> 400 mg/día), en aquellos menores de 50 años y en los pacientes que no tengan acceso a un seguimiento

periódico.^{1-4,8-10} El caso presentando se trata de una paciente con un cuadro clínico florido al presentar astenia, adinamia, mialgias, artralgias, nefrolitiasis bilateral, hipercalcemia de 293 mg/24 horas, disminución de la función renal de 45.6%, estreñimiento, reflujo gastroesofágico, hipertensión arterial y depresión, por lo cual se decide programar para cirugía para la resección de adenoma paratiroideo.

En la técnica clásica para realizar la paratiroidectomía, se realiza por abordaje cervical una exploración bilateral de cuello para la localización y la resección de la(s) glándula(s) enferma(s). Un cirujano experto logra identificar los adenomas paratiroides durante una exploración de cuello en un 95% de los casos, con una tasa de éxito de 95 a 98% y tasa de complicaciones de 1 a 2%.^{1,3,6,10} En los últimos años se ha optado por utilizar procedimientos mínimamente invasivos como la exploración paratiroidea unilateral o la paratiroidectomía endoscópica, videoasistida o radioguiada, sin embargo, estos procedimientos mínimamente invasivos requieren forzosamente de la localización preoperatoria de las glándulas dañadas mediante estudios de imagen, así como de la medición transoperatoria de PTH para corroborar la resección la(s) glándula(s) afectada(s).^{3,5,8,11} La concordancia de dos pruebas de localización positivas permite al cirujano programar este tipo de intervención, ya que el éxito de la cirugía de mínima invasión depende principalmente de la localización preoperatoria óptima de todos los adenomas paratiroides.^{2,4,11} Las tasas de curación con cirugía mínimamente invasiva son parecidas a las de la exploración bilateral (97%).^{2,3}

La vida media de la PTH en un paciente con una función renal conservada va entre 1.5 a 21.5 minutos, por lo cual una reducción de al menos un 50% de las cifras de PTH posterior a la resección del adenoma indica un procedimiento exitoso.¹¹ La curación quirúrgica se define como la confirmación histológica del tejido extraído durante la cirugía con la subsecuente normalización del calcio y los niveles de PTH séricos.⁶

En 5 a 10% de los pacientes operados se va a presentar persistencia o recurrencia de la enfermedad. Se define como enfermedad persistente a los casos en los que los valores de calcio séricos continúan elevados posterior a seis meses del procedimiento quirúrgico. La enfermedad recurrente se define como presencia de hipercalcemia posterior a seis meses de normocalcemia.⁹

En 77% de estos casos se debe a una mala localización prequirúrgica de glándulas ectópicas o supranumerarias, 20% se deberá a enfermedad multiglandular y 3% a recidiva de un carcinoma paratiroideo.^{1,8} El caso que presentamos se trata de una enfermedad persistente ya que no hay evidencia de la normalización de los niveles de calcio ni de PTH posterior a la primera intervención, esto debido a una mala localización prequirúrgica de las glándulas afectadas.

Los estudios de imagen no son necesarios para el diagnóstico, sin embargo, ayudan al cirujano a la localización anatómica del adenoma y la planeación de la cirugía o de procedimientos mínimamente invasivos.^{1,10} Esto es especialmente importante en los casos de reintervención en los que se ha visto que la tasa de éxito de una reexploración quirúrgica sin un estudio de imagen de localización previa es de apenas el 60%.¹² Los estudios de imagen de referencia son la ecografía de alta resolución (sensibilidad para la detección de adenomas ectópicos de 27 al 89%, según la localización) y la gammagrafía paratiroidea con Tc99 sestamibi (sensibilidad del 80% para la detección de adenomas ectópicos), la combinación de ambos estudios puede alcanzar una sensibilidad del 96%.^{2,13} [99mTc]Tc-MIBI es el radiofármaco más utilizado para la detección de glándulas paratiroides hiperfuncionantes, se trata de un complejo lipofílico catiónico con la capacidad de acumularse en las células oxífilas de las glándulas paratiroides con alto contenido de mitocondrias.⁵ Estos estudios son especialmente importantes cuando nos enfrentamos a casos de glándulas ectópicas que no son visibles por ultrasonido cervical y en casos de persistencia o recidiva de la enfermedad en los que no se logra la identificación en una exploración de cuello convencional. En estos casos, una segunda intervención es técnicamente más compleja y requiere de mayor planificación y precisión, por lo que se hace prácticamente obligatorio contar con estudio de imagen.^{5,12} En estos casos también se pueden utilizar otras técnicas de imagen como la tomografía computarizada 4D (sensibilidad 65%), resonancia magnética (sensibilidad 75 al 78%) o tomografía por emisión de positrones (sensibilidad 95%).⁵ Nosotros optamos por realizar gammagrama con Tc99 y tomografía contrastada en el caso de esta paciente, logrando la localización de un adenoma paratiroideo ectópico que se localizaba en espacio traqueoesofágico bajo a nivel de los vasos braquiocefálicos.

La aspiración por aguja fina con medición de PTH en el material aspirado puede ayudar a una localización preoperatoria exitosa, sin embargo, no se recomienda toma de biopsia y se contraindica la misma ante la sospecha de cáncer de paratiroides por riesgo de diseminación a la punción.^{3,11}

Los adenomas paratiroides gigantes se definen como aquellos con un peso > 3.5 g y el otro parámetro para definirlo es que mida más de 3 cm, son raros y se reportan que aproximadamente 5% de los adenomas resecados cumple con estas características.^{6,14-17} Se ha observado una relación directamente proporcional entre el tamaño del adenoma, los niveles de PTH, los síntomas referidos y la hipocalcemia posoperatoria.^{7,16,17} En el caso reportado se encuentra un adenoma ectópico con un peso de 4.5 gramos y poco más de 3 cm de longitud, cumpliendo así, la definición de adenoma paratiroideo ectópico gigante. Hay muy pocos casos descritos en la literatura que cumplen con dichas características.

En aproximadamente 2% de los casos de adenoma ectópico mediastinal un abordaje cervical no es suficiente y por la localización de los mismos se tiene que optar por abordajes torácicos por esternotomía, mediastinotomía, toracotomía o procedimientos de mínima invasión como cirugía torácica videoasistida (VATS) o cirugía torácica asistida por robot (RATS),^{7,18,19} Una adecuada localización prequirúrgica de las glándulas a resecar acorta el tiempo de cirugía y aumenta la tasa de éxito del procedimiento. Con la esternotomía media, que en el pasado se consideraba como el abordaje de elección para la resección de los tumores localizados en mediastino anterior, se ha llegado a reportar una tasa de morbilidad de hasta 29%.^{11,19} Hoy en día, la paratiroidectomía por VATS o RATS provee ciertas ventajas como menor dolor posoperatorio, menores complicaciones trans y posoperatorias, hospitalización más corta con retorno a las actividades más temprano e incremento de los resultados cosméticos. En las últimas décadas la cirugía robótica ha tenido mayor auge debido a la ventaja que esta confiere como la filtración del temblor fisiológico con la naturalidad de los movimientos de la muñeca, capacidad para diseccionar y maniobrar con instrumentos en zonas de difícil acceso incluso por cirugía abierta, imágenes en tercera dimensión con magnificación de las imágenes.^{11,19} A pesar de esto, su uso es limitado y continúa en estudio

debido a su alto costo y difícil acceso en países en vías de desarrollo como México. Hoy en día su eficacia sólo se ha podido hacer constar en series de caso y reportes de caso y no se cuenta con algún estudio aleatorizado extenso, quedando mucho camino que recorrer para lograr alcanzar la estandarización de algún abordaje quirúrgico. Además, es importante tomar en cuenta que en manos de cirujanos de tórax experimentados la tasa de éxito de abordajes torácicos abiertos es muy similar a la de los abordajes mínimamente invasivos, los cuales se prefieren por las ventajas previamente mencionadas.

En los pacientes que no son candidatos a un procedimiento quirúrgico, o que se nieguen al mismo, se pueden realizar otros procedimientos menos invasivos como la angioembolización por radiointervencionismo de los vasos que nutren al adenoma, sin embargo, tiene una tasa de falla de hasta 40% y no se pueden obtener muestras de tejido para su estudio.¹¹ También se puede optar por tratamiento médico con fármacos como raloxifeno, bifosfonatos y calcimiméticos como cinacalcet.^{2,10}

Posterior a la cirugía se ha observado un aumento considerable de la densidad ósea en la columna en el primer año, y en la cadera en el segundo año, disminuyendo el riesgo de fracturas y la morbimortalidad de los pacientes tratados.¹⁰ La hipertrofia del ventrículo izquierdo mejora en un período de 1 a 5 años.² También disminuye el riesgo de nefrolitiasis.

CONCLUSIONES

En nuestro conocimiento, no existen estudios en la literatura donde se logre estandarizar un abordaje quirúrgico para la resección de un adenoma paratiroideo mediastinal. La elección del mejor abordaje se tendrá que tomar con base en las características demográficas del paciente, la localización y tamaño del adenoma, así como los recursos hospitalarios disponibles. En este trabajo se describió un caso de éxito de una paciente del Hospital General de México a la que se le realizó una resección de adenoma paratiroideo ectópico gigante en espacio retrotraqueal a nivel de las venas braquiocéficas por toracotomía posterolateral derecha. La paciente requirió solamente tres días de recuperación posoperatoria y alcanzó la completa curación del HPP con normalización de los niveles de calcio y de PTH en el seguimiento posoperatorio. En la última década ha

aumentado la experiencia con procedimientos mínimamente invasivos para la resección de estos adenomas mediastínicos como la cirugía toracoscópica o robótica, ofreciendo ciertas ventajas sobre los abordajes abiertos como mejoría en el dolor posoperatorio, una pronta recuperación y resultados estéticos más favorables, sin embargo, aún hacen falta más estudios que logren comprobar su eficacia sobre otros abordajes para considerarlos como abordaje de elección. Es importante no olvidar que a pesar de todas las ventajas que ofrece la mínima invasión, la localización preoperatoria de un adenoma paratiroideo sigue siendo la piedra angular del éxito de cualquier abordaje quirúrgico, se recomienda estudios de gabinete como gammagrama paratiroideo ^{99m}Tc-MIBI, ultrasonido, tomografía, PET o una combinación de estas para poder aumentar la tasa de éxito del tratamiento quirúrgico.

En el caso de nuestra paciente se optó por una toracotomía posterolateral derecha y esta decisión se tomó con base en el antecedente de cirugía cervical de la paciente, el difícil acceso al espacio traqueoesofágico donde se encontraba el adenoma y su vecindad con importantes estructuras vasculares, el esófago y los nervios laríngeos recurrentes, además de la necesidad de una cirugía resolutoria, ya que se trataba de una segunda intervención en una paciente con múltiples manifestaciones a nivel sistémico incluyendo disminución de la función renal.

Nuestro caso demuestra que, en manos de cirujanos de tórax expertos, realizar una escisión por toracotomía dirigida al adenoma paratiroideo mediastínico gigante previamente localizado por estudio de imagen, sigue siendo un abordaje viable actualmente en países en vías de desarrollo como el nuestro, con una tasa de éxito y de complicaciones similares a los reportados en la literatura por abordajes mínimamente invasivos como VATS o RATS.

REFERENCIAS

1. Walker MD, Silverberg SJ. Primary hyperparathyroidism. *Nat Rev Endocrinol*. 2018; 14(2): 115-125.
2. Muñoz-Torres M, García-Martín A. Primary hyperparathyroidism. *Med Clin (Barc)*. 2018; 150(6): 226-232.
3. Wilhelm SM, Wang TS, Ruan DT, Lee JA, Asa SL, Duh QY et al. The American Association of Endocrine surgeons guidelines for definitive management of primary hyperparathyroidism. *JAMA Surg*. 2016; 151(10): 959-968.
4. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Hyperparathyroidism (primary): diagnosis, assessment and initial diagnosis, assessment and initial management. 2019.
5. Petranovic OP, Giovanella L, Carrió GI, Hindí E, Huellner MW, Luster M et al. The EANM practice guidelines for parathyroid imaging. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2021; 48(9): 2801-2822.
6. Krausz Y, Bettman L, Guralnik L, Yosilevsky G, Keidar Z, Bar-Shalom R et al. Technetium-99m-MIBI SPECT/CT in primary hyperparathyroidism. *World J Surg*. 2006; 30(1): 76-83.
7. Al-Hassan MS, Mekhaimar M, El Ansari W, Darweesh A, Abdelaal A. Giant parathyroid adenoma: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2019; 13(1): 332.
8. Nossios G, Anagnostis P, Natsis K. Ectopic parathyroid glands and their anatomical, clinical and surgical implications. *Exp Clin Endocrinol Diabetes*. 2012; 120(10): 604-610.
9. Mendoza V, Ramírez C, Espinoza AE, González GA, Peña JF, Ramírez ME, Hernández I, Mercado M. Characteristics of ectopic parathyroid glands in 145 cases of primary hyperparathyroidism. *Endocr Pract*. 2010; 16(6): 977-981.
10. AACE/AAES Task Force on Primary Hyperparathyroidism. The American Association of Clinical Endocrinologists and the American Association of Endocrine Surgeons position statement on the diagnosis and management of primary hyperparathyroidism. *Endocr Pract*. 2005; 11(1): 49-54.
11. Isik H, Sengül Inan M. How to do depends on where it settles: mediastinal parathyroid adenomas. *Turk Cogus Kalp Damar Cerrahisi Derg*. 2020; 28(2): 340-346.
12. Kıratlı PO, Peksoy I, Erbaş B, Gedikoglu G, Karabulut N. Technetium-99m pertechnetate uptake in ectopic parathyroid adenoma. *Ann Nucl Med*. 1999; 13(2): 113-115.
13. Ebrahimipur M, Mohajeri-Tehrani MR, Pejman Sani M. Photoclinic. *Arch Iran Med*. 2018; 21(11): 547-548.
14. Grover M, Sharma M, Bhandari S, Sharma B, Bhargava S, Samdhani S. Giant parathyroid adenoma: are they different? *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2022; 74(Suppl 2): 1929-1932.
15. Pecheva M, Mahendran K, Kadlec J, Lofthouse M, Van Tornout F. Mediastinal giant parathyroid adenoma-a minimally invasive mediastinal surgical approach for an emergency presentation. *Ann Cardiothorac Surg*. 2016; 5(1): 70-73.
16. González GD, Chambón C, Armand UG. Hiperparatiroidismo primario por adenoma gigante de paratiroides Abordaje quirúrgico selectivo. *Rev Med Urug*. 2021; 37(1): e702.
17. Barrientos LIA, Castillo VBB. Escisión transcervical de un adenoma paratiroideo mediastínico gigante. *Rev Fac Med*. 2021; 64(2): 38-45.
18. Jiménez-Rodríguez MA, Gutiérrez-González JA, Treviño-Lozano MA, Bellorín-Figueroa L, Muñoz-Maldonado GE. Adenoma paratiroideo ectópico mediastinal, a propósito de un caso. *Cir Parag*. 2022; 46(3): 31-33.
19. Gómez-Hernández MT, Jiménez-López MF. Cirugía robótica endotorácica en la patología de tiroides y paratiroides. *Rev ORL*. 2022; 13(3): 259-270.