

REPORTE DE CASOS / *Case report*

TUMOR PARDO DEL PALADAR, PRESENTACIÓN ATÍPICA DE HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO EN ADOLESCENTE. BUENA EVOLUCIÓN Y NORMALIZACIÓN DE LA MASA ÓSEA TRAS PARATIROIDECTOMÍA

Cristina Tau^{1,2}, Emilia Vaca², Gabriel Damiano³, Florencia Soto², Francisco Arakaki², Diego Rosso²

1. Metabolismo cálcico y óseo. 2. Servicio de Pediatría. 3. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital de Clínicas. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Resumen

El hiperparatiroidismo primario (HPTP) es poco frecuente en niños y adolescentes. Hay escasos datos para el manejo de estos pacientes en pediatría. Las glándulas paratiroides son glándulas endocrinas que secretan hormona paratiroidea (PTH) y regulan el metabolismo del calcio y del fósforo. La sobreexpresión de PTH se llama hiperparatiroidismo, que se clasifica en primario, secundario y terciario. En los adolescentes, 80 a 92% de los hiperparatiroidismos primarios se deben a adenoma paratiroideo. Presentamos el caso clínico de una adolescente con una primera manifestación atípica de HPTP, la presencia de un tumor pardo del paladar, presentación rara de adenoma paratiroideo, acompañado de hipercalcemia, marcada elevación de PTH y varias lesiones óseas.

Palabras clave: hiperparatiroidismo primario, tumor pardo, hipercalcemia, adolescente, adenoma paratiroideo.

Abstract

BROWN TUMOR OF THE PALATE, ATYPICAL PRESENTATION OF PRIMARY HYPERPARATHYROIDISM IN AN ADOLESCENT. GOOD EVOLUTION AND BONE MASS NORMALIZATION AFTER PARATHYROIDECTOMY

Primary hyperparathyroidism (PHPT) in children and adolescents is uncommon. Guidelines for management in pediatric patients are limited. Parathyroid glands are endocrine glands that secrete parathyroid hormone (PTH) and regulate calcium-phosphate metabolism. The overexpression of PTH is called hyperparathyroidism, and is classified as primary, secondary, and tertiary. In adolescents, 80 to 92% of PHPT cases are due to a parathyroid adenoma. We present here a case report of an adolescent with a brown tumor of the palate as the first manifestation of the disease, atypical and rare presentation of parathyroid adenoma in an adolescent. She had hypercalcemia, marked elevation of PTH and bone lesions.

Key words: primary hyperparathyroidism, brown tumor, hypercalcemia, adolescent, parathyroid adenoma.



Introducción

El hiperparatiroidismo se caracteriza por exceso de secreción de hormona paratiroidea (PTH) causado por hiperfunción de una o más glándulas paratiroides. Puede ser primario, secundario o terciario, esporádico o hereditario. El hiperparatiroidismo es secundario cuando las glándulas paratiroides están estimuladas para producir grandes cantidades de hormona a fin de corregir niveles disminuidos de calcio sérico en diferentes condiciones fisiológicas y patológicas que derivan en hiperplasia de la glándula paratiroidea, y es terciario cuando el hiperparatiroidismo secundario es de larga data y se vuelve autónomo. También puede ser hereditario, autosómico dominante, en el síndrome de MEN (neoplasia endocrina múltiple).

El hiperparatiroidismo primario (HPTP) es frecuente en adultos pero muy raro en niños y adolescentes. Se calcula que en niños y adolescente se produce en el 5% de todos los casos de hiperparatiroidismo.¹ La incidencia estimada de hiperparatiroidismo primario es de 1 en 200.000-300.000 y una prevalencia de 2-5 casos por 100.000 en la población pediátrica,^{2,3} comparada con 1 en 1000 en adultos.^{4,5} La distribución es similar en varones y mujeres, a diferencia del adulto, en el cual predominan las mujeres. En los adolescentes, de 80 a 92% se debe a un adenoma único con localización típica, y de 15 a 20% son ectópicos. Mientras que en la mayoría de los adultos es asintomático, en niños y adolescentes es habitualmente sintomático. Lesiones esqueléticas clásicas, quistes óseos, tumores pardos u osteítis quística, y osteopenia ocurren con frecuencia en niños y adolescentes. Los síntomas en los casos graves incluyen poli-dipsia, poliuria y cólico renal por urolitiasis, acompañados de los hallazgos bioquímicos clásicos de hipercalcemia, hipofosfatemia y niveles elevados de PTH. Los tumores pardos son lesiones infrecuentes de células gigantes causadas por aumento de la remodelación ósea a expensas de la actividad osteoclástica

y consecuencia del exceso de secreción de hormona paratiroidea. Se presentan en huesos largos, costillas, clavículas, tibias y pelvis. Es rara la presentación en cabeza y cuello y cuando aparece en estos sitios es común en el maxilar inferior.⁶ Presentamos el caso clínico de una adolescente con un tumor pardo del paladar como primera manifestación clínica de hiperparatiroidismo primario.

Caso clínico

Una adolescente de 12 años y 6 meses de edad, proveniente de la ciudad de América, provincia de Buenos Aires, concurre al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Clínicas por una tumoración dolorosa en el paladar de tres meses de evolución (Figura 1). Un mes antes de la consulta había presentado síntomas esporádicos de cefaleas y constipación. En el Servicio de Otorrinolaringología se realizó una biopsia, cuyo examen anatomopatológico reveló proliferación de dos poblaciones celulares, células mononucleares y células gigantes multinucleadas, lesión gigantocelular compatible con tumor pardo. Con sospecha de hiperparatiroidismo se realizó un laboratorio que mostró hipercalcemia: 13,5 mg/dl, hipofosfatemia: 2,5 mg/dl, fosfatasas alcali-



Figura 1. Tumoración dolorosa en el paladar duro.

nas elevadas: 1082 UI/L (valor normal hasta 645) y hormona paratiroidea elevada: 888 pg/ml (valor normal 15-65 pg/ml (electroquimioluminiscencia Cobas e411(Roche)®, vitamina D: 16 ng/ml, CTX sérico elevado de 2112 ng/L.

Fue derivada al Departamento de Pediatría para estudio y tratamiento. A su ingreso la paciente se encontraba en relativo buen estado general, presentaba dolor en la tumoración palatina y cojera al caminar, con dolor en cadera derecha al apoyar el pie. Peso: 55,8 kg, z-score +1,29; talla: 154 cm, z-score +0,42. Índice de masa corporal (IMC): 23,5 kg/m², estadio puberal Tanner 4, menarca a los 10 años y 11

meses, presión arterial 100/70 mmHg. Al examen físico no presentaba masa palpable en cuello, ni dolor costovertebral ni abdominal. Por la hipercalcemia fue tratada con hiperhidratación con solución salina isotónica a 3000 ml/m², furosemida a 1 mg/kg/día, e infusiones intravenosas con pamidronato a 0,5 mg/kg/día que se repitieron a la semana de ingreso y a 0,92 mg/kg un mes después, logrando descenso de calcemia a 11,7 mg/dl luego de la primera infusión, a 11,0 mg/dl después de la segunda infusión, y 10,5 mg/dl después de la tercera infusión (Tabla 1). Se indicó posponer la administración de vitamina D para no exacerbar la hipercalcemia.

Tabla 1. Laboratorio previo a la cirugía.

EDAD 12 a 5 m	PAM 0,5 mg/kg		PAM 0,6 mg/kg		PAM 0,9 mg/kg			
Fecha	28/8	6/9	9/9	11/9	15/9	17/9	1/10	4/10
Calcio (8,8-10,6 mg/dl)	16	13,5	13,4	11,7	12,6	11	12,2	10,5
Fósforo (3,3-4,8 mg/dl)	2	2,5	2,2	1,8	2,0	1,7	3,4	2,3
FAL (<500 UI/L)	1082	662	587				672	658
Creatinina (0,40-1,2 mg/dl)		0,40	0,36	0,36	0,25	0,32	0,38	
25OHD (30-70 ng/ml)	16							
PTH (12-65 pg/ml)		888					1049	
CTX (820±430 ng/L)							2112	
UCa/Ucr (<0,21 mg/mg)					0,84			
Tratamiento: Hiperhidratación, Furosemida		3000 ml/m ² 1 mg/kg/d						



En las radiografías de cráneo se observaron pequeños tumores pardos en la calota craneal, con desaparición de la lámina dura de los maxilares. En manos y muñecas, imágenes de raquitismo en las metáfisis con borramientos distales en cúbito y radio, imágenes de osteólisis en radios distales y falanges, erosiones subperiólicas y desmineralización esquelética (Figura 2). En la radiografía de caderas presentaba imágenes de osteítis quística en ambos huesos ilíacos y trocánteres mayores

de ambos fémures. Se realizó una ecografía de tiroides que mostró una imagen hipocoi-ca sólida extratiroidea posteroinferior derecha de 32 x 14 mm con desplazamiento en sentido anterior y cefálico de la glándula tiroidea, sugere de adenoma paratiroideo. Se realizó un centellograma con sestamibi Tc⁹⁹ de cuello y tórax y se observó una voluminosa formación nodular hipodensa paratraqueal derecha ávida de sestamibi, en íntimo contacto con el polo inferior del lóbulo tiroideo homolateral –al que



Figura 2. Radiografías previas a cirugía. En la parte superior, la flecha señala la pérdida de la lámina dura del maxilar. En la parte inferior, las flechas señalan tumores pardos u osteítis quística en las falanges y signos de raquitismo por hiperparatiroidismo en las metáfisis.

parecía desplazar- y tejido paratiroideo hiperfuncionante (Figura 3). Además se visualizaba una imagen osteolítica en el maxilar superior con mayor densidad de partes blandas y leve incremento de la captación, que podría vincularse al tumor pardo, y otra imagen de menor tamaño en el maxilar inferior. Previo al ingreso al hospital, una tomografía por emisión de positrones (PET/TC) de cuerpo entero solicitada por su pediatra mostró una voluminosa lesión lítica localizada en paladar duro con extensión hacia ambos maxilares y fosas nasales, con cambios líticos en maxilar superior, con extensión a partes blandas, lesiones líticas en apófisis espinosa de 2ª cervical, en 8.º arco costal posterior izquierdo, metáfisis proximal de tibia izquierda, lesión endomedular en la metáfisis femoral izquierda, espina iliaca anteroinferior derecha y sector inferior del trocánter menor femoral izquierdo. Una ecografía renal mostró una imagen compatible con litiasis de 10 mm en el sistema calicial inferior del riñón derecho. La densitometría ósea lumbar y femoral (DPX, Lunar®) reveló marcada disminución de



Figura 3. Imagen del tumor en la centellografía con sestamibi T⁹⁹.

la masa ósea: densidad mineral ósea (DMO) lumbar L2-L4: 0,72 g/cm², z-score - 2,1, contenido mineral (CMO) L2-L4: 27,6 g, fémur izquierdo DMO: 0,662 g/cm², CMO: 19,63 g, z-score - 2,38, fémur derecho DMO 0,67 g/cm², CMO 19,71 g (Tabla 2).

Tabla 2. Valores de densidad mineral y contenido mineral óseos lumbar y femoral antes y 5 meses después de la paratiroidectomía parcial.

	Columna Lumbar L2-L4			Cuello Femoral		
	DMO g/cm ²	Z-score	CMO g	DMO g/cm ²	Z-score	CMO g
ANTES DE CIRUGÍA	0,72	-2,1	27,57	0,66	-2,38	19,63
5 MESES DE CIRUGÍA	0,96	-0,2	35,29	1,032	+ 1,0	29,32
% de Aumento	33,3		28	56,4		49,4

Al mes del ingreso con diagnóstico de adenoma paratiroideo se realizó una exploración cervical bilateral endoscópica transoral por abordaje vestibular (TOEPVA), resecaando un adenoma paratiroideo inferior derecho

y una lobectomía tiroidea derecha de necesidad por no haber plano de clivaje entre el adenoma paratiroideo y el lóbulo tiroideo derecho. El diagnóstico anatomopatológico fue adenoma de células principales de la glándula



paratiroidea inferior derecha de 2 × 1,5 cm, y el parénquima tiroideo sin alteración.

Evolución: el dosaje de PTH previo a la cirugía fue de 1028 pg/ml, el dosaje intraoperatorio fue de 199 pg/ml. La paciente pasó a Unidad de Terapia Intermedia con infusión continua de calcio intravenoso inicialmente de 500 mg en 24 horas y de calcitriol 0,25 µg cada 12 horas, debiendo aumentar luego hasta 10 g/24 horas de calcio intravenoso. Necesitó además correcciones rápidas de gluconato de calcio al 10% a 1 mg/kg según calcemia cada 4 horas. El nadir de calcemia se produjo entre el 8.º y 10.º día (Figura 4). A partir del 2.º día de la cirugía concomitantemente recibió carbonato de calcio oral aportándole 2 g de calcio elemental/día con calcitriol 0,5 µg cada 8 horas. En la Tabla 3 y Figura 4 se muestra la evolución poscirugía. Se suplementó con vitamina D en el posoperatorio inmediato. Permaneció con calcio intravenoso 15 días por hipocalcemia, aunque sin síntomas de tetania. A los 16 días de la cirugía fue dada de alta con calcio oral 2 g/día

y calcitriol 0,5 µg cada 8 horas, continuando con calcitriol en descenso y manteniendo el calcio oral durante varios meses. El tiempo prolongado de la suplementación requerida se debió probablemente al desarrollo de “hueso hambiento”. Recibió además levotiroxina. A los 5 meses de la cirugía su estado clínico era muy bueno; sin embargo, presentaba sobrepeso (peso: 62,5 kg, z-score +2,26) y su talla era de 154 cm, z-score +0,75. La densitometría ósea a los 5 meses de la cirugía mostró normalización de la masa ósea lumbar y femoral: DMO L2-L4: 0,96 g/cm², z-score -0,2, fémur izquierdo DMO 1,032 g/cm², CMO: 29,32 g, z-score +1,0 (véase Tabla 2 y Figura 5). A los 10 meses de la cirugía, el tumor pardo del paladar se hallaba aún presente si bien de tamaño algo menor y sin producir dolor.

Discusión

El hiperparatiroidismo primario en adolescentes fue estudiado por varios autores;^{1,2,5,7-9} entre 77 y 93% de los pacientes de

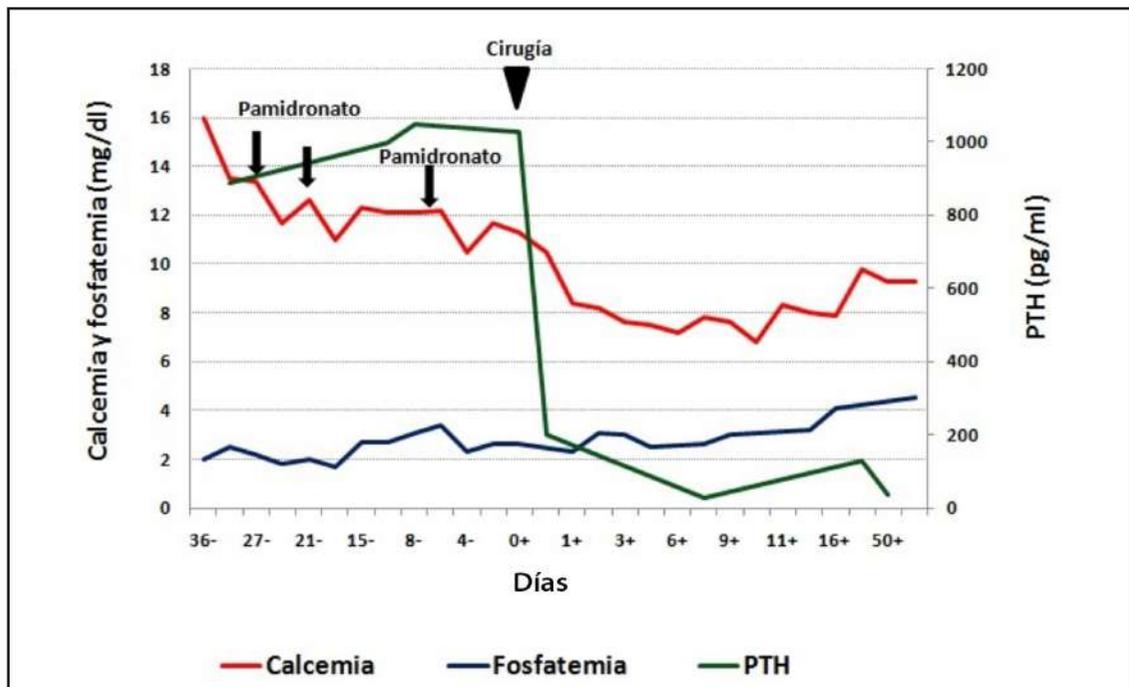


Figura 4. Evolución de calcemia, fosfatemia y PTH antes y después de paratiroidectomía.

Tabla 3. Laboratorio posterior a la cirugía.

EDAD 12 a 5 m	Cirugía	Intra cirugía	Días posquirúrgicos				
			8	10	14	39	50
Calcio (8,8-10,6 mg/dl)	11,3	10,5	7,8	6,8	8,0	9,4	9,3
Fósforo (3,3-5,0 mg/dl)	2,6		2,6	3,1	3,2	5,5	5,9
FAL (<500 UI/L)	743						284
Creatinina (0,40-1,2 mg/dl)							0,39
25OHD (30-60 ng/ml)						18	16
PTH (12-65 pg/ml)	1028	199	28				36
UCa/UCr (<0,21 mg/mg)						0,02	0,04
Tratamiento							
Ca i.v.		10 g/día	500 mg/6 h		Stop	Vit D	Vit D
Ca oral			0,5 µg/6 h		500 mg/4 h	500 mg/6 h	500 mg/8 h
Calcitriol					0,5 µg/6 h	0,5 µg/6 h	0,25 µg/12 h

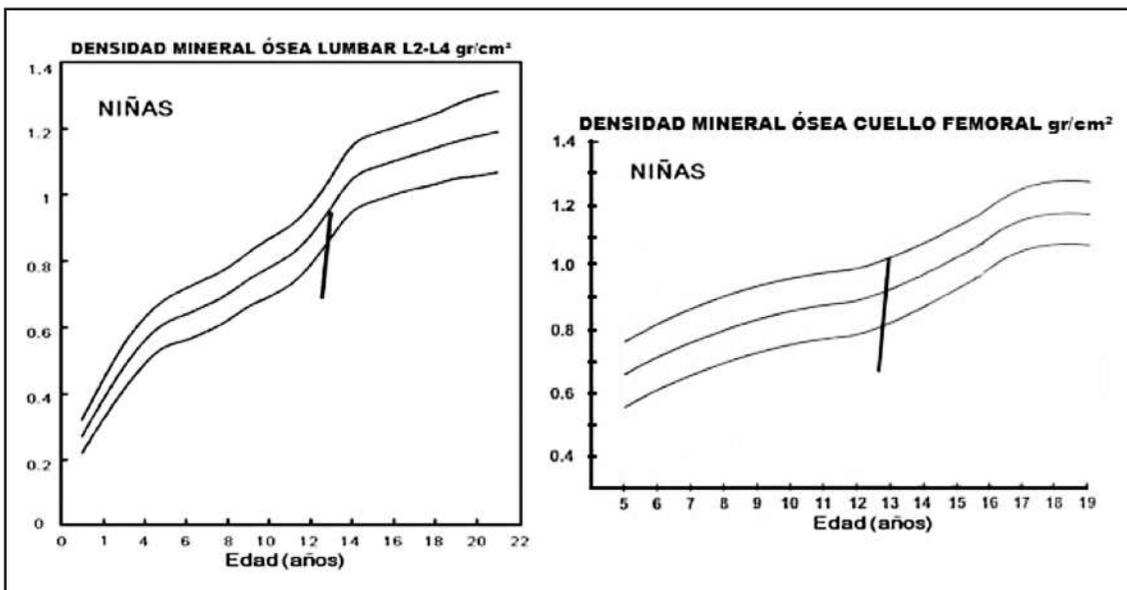


Figura 5. Las imágenes muestran la mejoría de la DMO, 5 meses después de la cirugía.

estos estudios fueron sintomáticos y 30% presentaron lesiones óseas, excepto el estudio de Bhadada y cols. en el que 10 de 14 pacientes (72%) tuvieron lesiones esqueléticas.

El diagnóstico de hiperparatiroidismo primario es infrecuente en niños. Fue descrito por primera vez en 1930 en una adolescente de 14 años con adenoma de paratiroides.¹⁰ En una revisión de 230 publicaciones de HPTP en



pediatría, el 80% fueron causados por adenomas y el resto, en su mayoría, fueron hiperplasias (MEN I, IIA) con historia familiar positiva de enfermedad paratiroidea.¹¹ Un 15% sería causado por hiperplasias y 0,5 a 4% por carcinomas.¹² En un estudio retrospectivo de 20 años de niños y adolescentes con HPTP se observó que la mayoría se debía a un adenoma esporádico, hallándose una alta incidencia, 25%, de adenomas ectópicos frecuentemente intratímicos, pero también traqueoesofágicos, paracarotídeos e intratiroides.²

El adenoma solitario de paratiroides es la causa más común de HPTP en pediatría. A pesar de la rareza, hay evidencia de que el HPTP en niños difiere de aquel del adulto, siendo más sintomático y agresivo; sin embargo, el manejo clínico es similar.¹¹ Los adolescentes con HPTP tienen síntomas más severos que los adultos.¹³ Los niños y adolescentes pueden tener crisis de hipercalcemia y dolor abdominal. El 88% de los HPTP de niños y adolescentes presentan síntomas abdominales en contraste con el 1% en los adultos¹⁴ y los síntomas previos al diagnóstico tienen una duración más breve si se comparan con los de los adultos.¹⁵ La mayor severidad en pediatría se debería a una disminución de la sensibilidad en la retroalimentación negativa del calcio sobre la secreción de PTH y a una incrementada sensibilidad esquelética y renal a la PTH.^{1,16}

Los signos bioquímicos son hipercalcemia, hipofosfatemia, niveles elevados de PTH y excreción anormal de calcio en orina. El daño de órgano terminal es frecuente en pacientes pediátricos con HPTP; la incidencia de nefrocalcinosis en niños con adenoma paratiroideo es de 30 a 70% y el compromiso óseo mayor del 80%.¹⁷ Los hallazgos esqueléticos incluyen rarefacción ósea, osteítis quística o tumores pardos, resorción subperióstica de falanges y de la lámina dura, deslizamiento de la epífisis de cabeza femoral y fracturas patológicas. Entre los signos clínicos puede haber hipotonía y debilidad muscular, también poliuria, polidipsia, dolor abdominal, cons-

tipación y cálculos renales. La presencia de nefrolitiasis se halla en 29 a 54% de los pacientes adolescentes. La paratiroidectomía es curativa, y resulta exitosa cuando el dosaje de PTH intraoperatoria disminuye $\geq 50\%$ en diez a quince minutos posterior a la resección del tumor.¹⁸ Una vez removido el adenoma hay una rápida mejoría de los síntomas; sin embargo, como el HPTP generalmente es más severo a esta edad, los niños tienen riesgo significativo de sufrir un síndrome de hueso hambriento (aproximadamente 50%) e hipocalcemia aguda.¹⁶ Los niveles de calcemia disminuyen por debajo de rangos normales acompañándose a menudo de tetania, y en ocasiones demoran varias semanas hasta alcanzar su normalización. Nuestra paciente presentó signos bioquímicos característicos de HPTP: hipercalcemia, hipofosfatemia y niveles elevados de hormona paratiroidea de 888 pg/ml, unas 14 veces por encima del límite superior normal. Si bien antes del diagnóstico solo refería cefalea y constipación, se evidenciaron también manifestaciones óseas y litiasis renal. En el posoperatorio presentó síndrome de hueso hambriento leve a moderado, logrando normalizar la calcemia a los 15 días de la cirugía. La íntima adherencia del adenoma al lóbulo tiroideo derecho fue importante, y esta se observa frecuentemente en adenomas atípicos y carcinoma de paratiroides; además la clínica de la paciente con PTH muy elevada y tumores pardos múltiples hizo sospechar la presencia de una patología agresiva, por lo que se decidió realizar una lobectomía tiroidea derecha. La presencia de un adenoma atípico se sospecha con enfermedad agresiva y PTH muy elevada. La histología es similar y se diferencia del carcinoma, en ocasiones, porque este presenta metástasis.

Destacamos en nuestra paciente el motivo de consulta extremadamente raro de un tumor pardo voluminoso y doloroso en el paladar duro confirmado por biopsia. Los tumores pardos u osteítis fibrosa quística son infrecuentes como entidad clínica. Hay escasos

trabajos en la literatura de hiperparatiroidismo primario con presentación de tumor pardo como primera manifestación clínica. En la bibliografía encontramos algunas descripciones de tumores pardos óseos como primera manifestación en adolescentes con HPTP^{12,19-21}, como en adultos jóvenes.⁶ Se han descrito tumores pardos de maxilar y de paladar duro como primera manifestación de HPTP en adultos^{22,23} y en el paladar de adultos jóvenes.^{24,25} No hay trabajos en la literatura sobre tumor pardo del paladar como primera manifestación de HPTP en pediatría.

Los tumores pardos se presentan como una masa de crecimiento lento y dolorosa que puede ser localmente agresiva, pero sin capacidad metastásica. Son lesiones causadas por el exceso de hormona paratiroidea que deriva en rápido aumento de resorción ósea osteoclástica en el hueso cortical. Se confunde con granuloma de células gigantes, metástasis óseas o mieloma múltiple, y otros diagnósticos diferenciales son querubismo y quiste aneurismático óseo. El diagnóstico clínico se basa en la asociación con hiperparatiroidismo, por lo tanto con hipercalcemia, hipofosfatemia, hipercalciuria, hiperfosfaturia y PTH elevada.²⁴ La incidencia de tumores pardos en el hiperparatiroidismo primario es baja, de 1,5 a 1,7%¹⁹ y la asociación de tumor pardo con adenoma paratiroideo es extremadamente rara durante la adolescencia. La paratiroidectomía es el tratamiento de elección y la normalización de la PTH lleva a disminución de tamaño o desaparición del tumor. En nuestra paciente con diagnóstico confirmado por biopsia e HPTP por hallazgos de laboratorio, radiológicos e historia clínica, la paratiroidectomía normalizó el estado metabólico; sin embargo, el tumor pardo del paladar persistió a 10 meses de la cirugía aunque disminuido en tamaño y sin provocar dolor. Algunos autores han descrito persistencia del tumor pardo hasta 2 años poscirugía.¹⁹

Existen también diferencias entre el hiperparatiroidismo primario de los niños y el

de los adolescentes. La afección ósea con fracturas es más común en los niños, mientras que la litiasis renal es más común en los adolescentes, y la hipercalcemia y la PTH son más elevadas en los niños que en los adolescentes.²⁶ Aunque la mayoría de niños y adolescentes presentan síntomas asociados a hipercalcemia, nuestra paciente solo presentó cefaleas y constipación en raras ocasiones en los 2 meses previos al diagnóstico. Los niños y adolescentes son más sintomáticos que los adultos.

La ecografía de cuello y la centellografía con sestamibi Tc^{99m} son métodos muy útiles para la localización del adenoma. El sestamibi tiene alta especificidad para localizar también glándulas ectópicas. El diagnóstico definitivo solo es posible con la evaluación clínica, radiológica y los hallazgos bioquímicos. Las imágenes con Tc^{99m} sestamibi son también útiles por la sensibilidad para demostrar glándulas múltiples hiperplásicas; es el método de elección para imágenes de tumores paratiroides.²⁷ También se ha descrito la relación entre radiación y adenoma paratiroideo.²⁸ Nuestra paciente no tuvo antecedente de exposición a radiación. En nuestra paciente, el adenoma fue evidenciado por la ecografía de cuello y luego por la centellografía con sestamibi SPECT, mientras que la PET-CT tuvo alto rendimiento en ella detectando múltiples lesiones óseas y de partes blandas.

Las concentraciones de vitamina D reflejan la acción fisiológica de la hormona paratiroidea, principal estímulo para la conversión de 25 hidroxivitamina D en 1,25 dihidroxivitamina D.²⁹ Los niveles de 25 hidroxivitamina D tienden a estar por debajo del límite inferior normal, mientras que la 1,25 dihidroxivitamina D se halla por encima del límite superior normal. La deficiencia de vitamina D se asocia a la agudización del PHPT debido a la pérdida de los efectos regulatorios de la 1,25 dihidroxivitamina D sobre el gen de la PTH.¹⁹ En nuestra paciente, si bien los niveles de 25 hidroxivitamina D prequirúrgicos se hallaban



por debajo del límite inferior normal, se consideraron suficientes para evitar una hipocalcemia grave posoperatoria. La suplementación fue retenida hasta el período posquirúrgico inmediato de manera de no exacerbar la hipercalcemia preoperatoria.

El diagnóstico de adenoma paratiroideo de nuestra paciente fue histopatológico.

La etiología más frecuente de HPTP en pediatría es el adenoma esporádico. En nuestra paciente se buscó excluir HPTH familiar a través de una anamnesis detallada y dirigida realizada a la familia; así también del estudio hormonal en la paciente. Las pruebas genéticas no se realizan rutinariamente en la Argentina; no son de acceso libre ni fácil. Por ello no se ha realizado el estudio genético en nuestra paciente, y su falta es una limitación ya que este puede arrojar información valiosa para el mejor entendimiento de esta entidad tan infrecuente en este grupo etario. Mientras tanto, el seguimiento a largo plazo contribuirá para la detección y manejo de síndromes familiares asociados con la enfermedad hasta la disponibilidad del estudio molecular.

Por último, en los pacientes con HPTP es frecuente hallar disminución de la masa ósea. Aunque el compromiso esquelético es consistente con la acción catabólica de la PTH principalmente en las corticales, las anormalidades también pueden verse en sitios de hueso trabecular como columna y caderas. Estas observaciones llevan a recomendar la evaluación esquelética de los pacientes con HPTP mediante DXA y radiografías de columna vertebral.³⁰ Luego de la cirugía y remoción del adenoma se ha observado recuperación de la masa ósea en adolescentes al año y a 4 meses de la parati-

roidectomía.^{31,32} Nuestra paciente presentó una marcada disminución de la masa ósea lumbar y femoral con recuperación a la normalidad 5 meses después de la cirugía.

Conclusión

Se describe un caso de hiperparatiroidismo primario en una adolescente cuyos síntomas fueron causados por el exceso de secreción de hormona paratiroidea a causa de un adenoma de paratiroides. Si bien manifestó escasos síntomas previos de cefaleas y constipación, la presencia de un tumor pardo del paladar como primera manifestación fue determinante para realizar el diagnóstico. La remoción quirúrgica del adenoma normalizó la homeostasis del calcio, fósforo y PTH, así como la masa ósea a los 5 meses y disminuyó el tamaño del tumor pardo de paladar después de la cirugía. Destacamos de este caso clínico que la primera manifestación del adenoma paratiroideo de esta adolescente consistió en el tumor pardo de paladar, lo cual constituye una presentación extremadamente inusual.

Agradecimientos: Agradecemos al Dr Erich Fradinger (Instituto de Investigaciones Metabólicas) por su colaboración con la medición de CTX en sangre.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Recibido: diciembre 2020

Aceptado: mayo 2021

Referencias

1. Hsu S, Levine M. Primary hyperparathyroidism in children and adolescents: The Johns Hopkins Children's Center experience. *J Bone Miner Res* 2002;17:N44-N50.
2. Rampf RD, Mancilla EE, Adzick NS, et al. Single Gland, Ectopic Location: Adenomas are Common Causes of Primary Hyperparathyroidism in Children and Adolescents. *World J Surg* 2020;44:1518-25.
3. Kordahi AM, Newfield RS, Bickler SW, et al. Undescended retropharyngeal parathyroid adenoma with adjacent thymic tissue in a 13-year-old boy with primary hyperparathyroidism *Oxford Medical Case Reports* 2019;12:519-23.
4. Mallet E. Primary Hyperparathyroidism in Neonates and Childhood. The French experience (1984-2004). *Horm Res* 2008;69:180-8.
5. Kollars J, Zarroug AE, Van Heerden J, et al. Primary Hyperparathyroidism in Pediatric Patients. *Pediatrics* 2005;115:974-80.
6. Zou H, Song L, Jia M, Wang L, Sun Y. Brown tumor of multiple facial bones associated with primary hyperparathyroidism A clinical case report. *Medicine (Baltimore)* 2018; 97:e11877.
7. Harman CR, Van Heerden JA, Farley DR, et al. Sporadic primary hyperparathyroidism in young patients: a separate disease entity? *Arch. Surg* 1999;134:651-6.
8. Bhadada SK, Bhansali A, Dutta P, Behera A, Chanukya GV, Mittal BR. Characteristics of Primary Hyperparathyroidism in Adolescents. *J Pediatric Endocrinol Metabolism* 2008; 21:1147-53.
9. Venail F, Nicollas R, Morin D, et al. Solitary Parathyroid Adenoma: A Rare Cause of Primary Hyperparathyroidism in Children. *Laryngoscope* 2007;117:946-9.
10. Pemberton J de J, Geddie KB. Hyperparathyroidism. *Ann Surg* 1930; 92:202-11.
11. Belcher R, Metrailler AM, Bodenner DL, Stack Jr. BC. Characterization of hyperparathyroidism in youth and adolescents: A literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013;77:318-22.
12. Aslan S, Bilgici MC, Bernay RF, Aydin HM, Selcuk MB. Parathyroid adenoma presenting with multiple Brown tumors in an adolescent patient. *North Clin Istanbul* 2018;5:361-4.
13. Pashtan I, Grogan RH, Kaplan SP, et al. Primary hyperparathyroidism in adolescents: the same but different. *Pediatr Surg Int* 2013;29:275-9.
14. Cronin CS, Reeve TS, Robinson B, Clifton-Bligh P, Guinea A, Delbridges L. Primary hyperparathyroidism in childhood and adolescence *J Paediatr Child Health* 1996;32:397-9.
15. Nicholson KJ, McCoy KL, Witchel SF, Stang MT, Carty SE, Yip L. Comparative characteristics of primary hyperparathyroidism in pediatric and young adult patients. *Surgery* 2016;160:1008-16.
16. Roizen J, Levine MA. Primary hyperparathyroidism in children and adolescents. *J Chin Med Assoc* 2012;75:425-34.
17. Lawson ML, Miller SF, Ellis G, et al. Primary hyperparathyroidism in a paediatric hospital. *QJM* 1996; 89:921-32.
18. Mancilla EE, Levine MA, Adzick NS. Outcomes of minimally invasive parathyroidectomy in pediatric patients with primary hyperparathyroidism owing to parathyroid adenoma: a single institution experience. *J Pediatr Surg* 2017;52:188-91.
19. Atabek ME, Pirgon O, Sert A, Esen HH. Extensive brown tumors caused by parathyroid adenoma in an adolescent patient. *Eur J Pediatr* 2008;167:117-9.
20. Wang X, Wang M, Zhang J, et al. Humeral brown tumor as first presentation of primary hyperparathyroidism caused by ectopic parathyroid adenomas: report of two cases and review of literature *Int J Clin Exp Pathol* 2014;7:7094-9.
21. Ekioglu BS, Atabek ME, Akyurek N, et



- al. Parathyroid adenoma presented with multiple brown tumors and nephrocalcinosis. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2013;26:213-4.
22. Guney E, Yigitbasi O.G, Ozer V, Canoz O. Brown tumor of the maxilla associated with primary hyperparathyroidism. *Auris Nasus Larynx* 2001;28:369-72.
23. De Pablos PL, Ramos I, De La Calle H. Brown tumor in the palate associated with primary hyperparathyroidism. *J Oral Maxillofac Surg* 1987; 45:719-20.
24. Daniels JS. Primary hyperparathyroidism presenting as a palatal brown tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004;98:409-13.
25. Scott S N, Graham SM, Sato Y, Robinson RA. Imaging case study of the month. Brown tumor of the palate in a patient with primary hyperparathyroidism. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108:91-4.
26. Zivaljevic V, Jovanovic M, Diklic A, Zdravkovic V, Djordjevic M, Paunovic I. Differences in primary hyperparathyroidism characteristics between children and adolescents. *J Pediatr Surg* 2020; 55:1660-2.
27. Taillefer R, Boucher Y, Potvin C, Lambert R. Detection and localization of parathyroid adenomas in patients with hyperparathyroidism using a single radionuclide imaging procedure with technetium-99m-sestamibi (double-phase study). *J Nucl Med* 1992;33:1801-7.
28. Gillis D, Hirsch HJ, Landau H, Schiller M, Lebensart PD, Peylan-Ramu N. Parathyroid adenoma after radiation in an 8-year-old boy. *J Pediatr* 1998; 132:892-3.
29. Garabedian M, Holick MF, DeLuca HF, Boyle IT. Control of 25-Hydroxycholecalciferol Metabolism by Parathyroid Glands. *Proc Nat Acad Sci USA* 1972;69:1673-6.
30. Bilezikian JP, Bandeira L, Khan A, Cusano NE. Hyperparathyroidism. *Lancet* 2018;391:168-78.
31. Tau C, Viterbo G, Ayarzal V, Felipe L, Belgorosky A. Rapid Bone Mass Recovery after Parathyroidectomy for Primary Hyperparathyroidism in a 15-year-old Boy. Bone Abstracts 6th International Conference on Children Bone Health (ICCBH), Rotterdam June 2013; Volume 2 ISSN 2052-1219 (online).DOI:10.1530/boneabs.2.P101.
32. Vanstone MV, Udelsman RD, Cheng DW, Carpenter TO. Rapid Correction of Bone Mass after Parathyroidectomy in an Adolescent with Primary Hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 2011;96:E347-E350.