



## Reporte de Caso

# Carcinoma de paratiroides en un paciente con hiperparatiroidismo terciario

## Parathyroid carcinoma in a patient with tertiary hyperparathyroidism

José Luis Paz-Ibarra<sup>1,2,a</sup>; Gerson Siura-Trejejo<sup>1,2,b</sup>; Diana Urquiza-Salvador<sup>1,c</sup>; José Somocurcio-Peralta<sup>2,3,d</sup>

DOI

<https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2022.152.1224>

### RESUMEN

**Introducción:** La mayoría de los pacientes con enfermedad renal crónica terminal en hemodiálisis desarrollan hiperparatiroidismo secundario. Algunas veces este tipo de hiperparatiroidismo secundario suele ser severo y refractario al tratamiento médico, inclusive algunos desarrollarán hiperparatiroidismo terciario, el tratamiento de ambas situaciones suele ser la paratiroidectomía subtotal o total. **Reporte de Caso:** Presentamos el caso de un paciente de 29 años, con enfermedad renal terminal en hemodiálisis durante 13 años, quien desarrolló hiperparatiroidismo terciario por lo que fue sometido a paratiroidectomía subtotal con autotrasplante de media glándula; el estudio patológico informó la presencia de un carcinoma de paratiroides en una de las cuatro glándulas paratiroides extirpadas. **Conclusión:** El carcinoma de paratiroides es una neoplasia rara que causa hiperparatiroidismo primario en menos de 1% de todos los casos, y se ha reportado en algunos pacientes operados por hiperparatiroidismo terciario.

**Palabras Clave:** Hiperparatiroidismo, Hiperparatiroidismo terciario; Carcinoma de paratiroides; Enfermedad renal crónica terminal; Hemodiálisis (Fuente: DeCS-BIREME).

### ABSTRACT

**Background:** Most patients with terminal chronic kidney disease on hemodialysis develop secondary hyperparathyroidism. Sometimes this type of secondary hyperparathyroidism becomes severe and refractory to medical treatment, some will even develop tertiary hyperparathyroidism, the treatment of both situations is usually subtotal or total parathyroidectomy. **Case Report:** We present the case of a 29-year-old patient with end-stage kidney disease on hemodialysis for 13 years, who developed tertiary hyperparathyroidism, for which he underwent subtotal parathyroidectomy with half gland autotransplantation; the pathological study reported the presence of a parathyroid carcinoma in one of the four excised parathyroid glands. **Conclusion:** Parathyroid carcinoma is a rare neoplasm that causes primary hyperparathyroidism in less than 1% of all cases, and has been reported in some patients operated on for the development of tertiary hyperparathyroidism.

**Keywords:** Hyperparathyroidism, Tertiary hyperparathyroidism; Parathyroid carcinoma; End-stage chronic kidney disease; Hemodialysis. (Source: MeSH -NLM).

### FILIACIÓN

1. Servicio de Endocrinología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
2. Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú.
3. Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
  - a. Médico Endocrinólogo, Magister en Ciencias.
  - b. Médico Endocrinólogo.
  - c. Médico Endocrinólogo.
  - d. Médico Anatómo Patólogo, Magister en Medicina.

### ORCID

1. Paz-Ibarra José Luis / [0000-0002-2851-3727](https://orcid.org/0000-0002-2851-3727)
2. Siura-Trejejo Gerson / [0000-0002-0237-321X](https://orcid.org/0000-0002-0237-321X)
3. Urquiza-Salvador Diana / [0000-0002-6952-2355](https://orcid.org/0000-0002-6952-2355)
4. Somocurcio-Peralta José / [0000-0002-5198-4113](https://orcid.org/0000-0002-5198-4113)

### CORRESPONDENCIA

Paz-Ibarra, José Luis  
Dirección: Av. Edgardo Rebagliati 490, Jesús María 15072  
Celular: + 51997 378 870

### EMAIL

[jose.paz1@unmsm.edu.pe](mailto:jose.paz1@unmsm.edu.pe)

### CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores niegan conflictos de interés.

### FINANCIAMIENTO

Autofinanciamiento

### CONTRIBUCIONES DE AUTORÍA

J.L.P.I. contribuyó con la concepción, redacción, revisión y aprobación final del manuscrito. G.S.T. y D.U.S. redactaron el caso clínico. J.S.P. se encargó de proporcionar las microfotografías y su descripción anatomopatológica. Todos participaron en la revisión y aprobación final del manuscrito J.L.P.I., G.S.T., D.U.S., J.S.P. asumen la responsabilidad por el artículo.

### REVISIÓN DE PARES

Recibido: 30/11/2021  
Aceptado: 26/04/2022

### COMO CITAR

Paz-Ibarra JL, Siura-Trejejo G, Urquiza-Salvador D, Somocurcio-Peralta J. Carcinoma de paratiroides en un paciente con hiperparatiroidismo terciario. Rev. Cuerpo Med. HNAAA [Internet]. 30 de junio de 2022 [citado 29 de septiembre de 2022];15(2):280-3. DOI: [10.35434/rcmhnaaa.2022.152.1224](https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2022.152.1224)



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.  
Versión Impresa: ISSN: 2225-5109  
Versión Electrónica: ISSN: 2227-4731  
Cross Ref. DOI: 10.35434/rcmhnaaa  
OJS: <https://cmhnaaa.org.pe/ojs>

## INTRODUCCIÓN

El carcinoma paratiroideo (CP) es una enfermedad con una incidencia extremadamente baja, que se presenta en menos del 1% de los pacientes diagnosticados de hiperparatiroidismo primario (HPTP)<sup>(1)</sup>. Según los datos del programa de Vigilancia Nacional, Epidemiología y Resultados Finales (SEER) de EE.UU., la incidencia de esta patología es de 0,4 a 0,6 por millón de habitantes<sup>(2)</sup>, y ninguna institución mundial ha informado series de casos con más de 50 pacientes<sup>(3)</sup>. Su etiología aún se desconoce. Debido a los informes de la presencia de carcinoma, adenoma e hiperplasia simultáneamente en la misma glándula paratiroidea<sup>(4)</sup>, se ha planteado la hipótesis de que tanto el adenoma como la hiperplasia de paratiroides pueden progresar a carcinoma. Sin embargo, estas conclusiones no son claras porque la baja incidencia de esta patología no permite una extrapolación adecuada<sup>(5)</sup>.

## REPORTE DEL CASO

Varón de 29 años de edad, sometido a hemodiálisis (HD) por aproximadamente 13 años por enfermedad renal crónica terminal (ERCT) secundaria a una glomerulonefritis mesangial con síndrome nefrótico sin respuesta a inmunosupresores, además es portador de Hepatitis viral B e hipertensión arterial. Presentó fractura patológica intertrocanterica de fémur izquierdo 1 año antes de su ingreso que requirió manejo quirúrgico. En sus controles periódicos en el servicio de nefrología se objetivó niveles de parathormona intacta (PTHi) > 2000 pg/dL desde hace 8 años, recibiendo carbonato de calcio (hasta 6 gramos diarios), calcitriol 1 mg EV intradiálisis y posteriormente sevelamer (2,4 gramos diarios); por niveles persistentemente elevados de PTHi y de fósforo sérico (de hasta 9,14 mg/dL; valor normal: 2.4-5.1); dos años antes de su ingreso suspendieron uso de calcitriol al desarrollar hipercalcemia; a pesar de no tomar calcitriol persistió con hipercalcemia (calcio sérico corregido: 11-12 mg/dL; valor normal: 8.7-10.4). La determinación de la concentración de 25 OH-Vitamina D3 y FGF-23 no se realizaron en nuestra institución.

Se realizó ultrasonografía de cuello que informó presencia de nódulo homogéneo de 8x5 mm con vascularización periférica en polo inferior de lóbulo tiroideo derecho, y nódulo con calcificaciones gruesas en borde del polo inferior de lóbulo tiroideo izquierdo, además de nódulo de 14,9x8,6mm posterior a polo superior de lóbulo superior izquierdo, con bordes parcialmente calcificados, que corresponderían a glándulas paratiroides. No se realizó biopsia aspiración con aguja fina (BAAF). La gammagrafía con tecnecio-99m Sesta-MIBI mostró focos de retención del radiotrazador en relación al polo superior del lóbulo tiroideo izquierdo y región postero-inferior del istmo tiroideo (Figura 1).

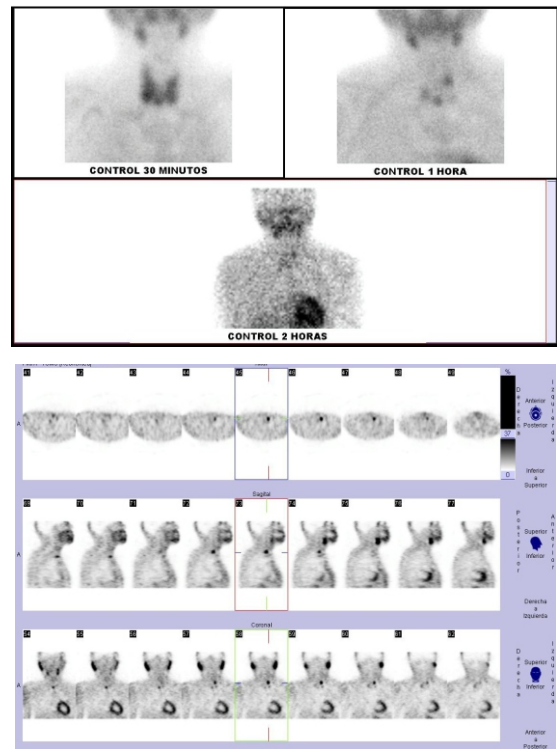


Figura 1.

Gammagrafía de Paratiroides. Las imágenes planares y el estudio SPECT muestra focos de captación en relación al polo superior del lóbulo tiroideo izquierdo y región postero-inferior del istmo tiroideo.

La gammagrafía ósea mostró múltiples focos hipercaptantes en cráneo, tórax, columna, pelvis y extremidades en relación a patología metabólica de fondo. (Figura 2). La densitometría mineral ósea reportó Z-score de -2.1 en cadera; -2.4 en columna vertebral lumbar y -3.1 en tercio distal de radio.

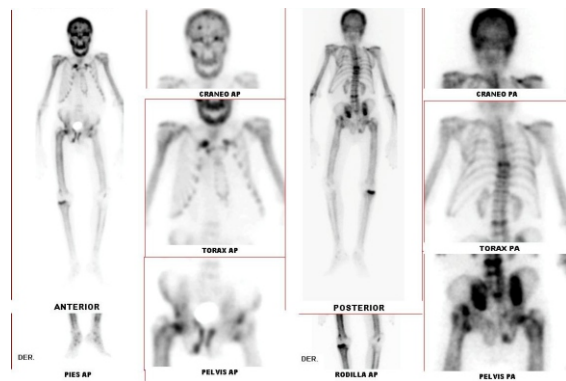


Figura 2.

Gammagrafía ósea. En las imágenes planares se aprecian áreas de hipercaptación a nivel de cráneo (frontoparietal, supraciliar malar derecha, maxilares); tórax (arcos costales bilaterales); extremidades: ambos húmeros en forma difusa, y en ambos fémures, a predominio de cabeza femoral derecha; columna: múltiples focos dorsales, lumbares y sacros, con mayor intensidad a nivel de D6, D9, D10, L3 y L4; pelvis: acetábulos, pubis, ramas iliopúbicas e isquiopúbicas; incidentalmente se aprecia escoliosis marcada con convexidad a la derecha.

La evaluación por el servicio de endocrinología determinó la presencia de hiperparatiroidismo terciario (HPTT) e indicó la realización de paratiroidectomía subtotal, siendo sometido a exploración cervical con paratiroidectomía total con autoinjerto de la mitad de la glándula paratiroidea inferior derecha a nivel del músculo esternocleidomastoideo ipsilateral, el cirujano de cabeza y cuello reportó que las 4 glándulas eran de mayor volumen y poco adheridas siendo extirpadas en su totalidad.

El estudio patológico macroscópico reportó cuatro glándulas paratiroides duras a la palpación, con calcificaciones macroscópicas, siendo las cuatro glándulas nodulares, pardo grisáceas (derechas) o parduscas (izquierdas), de bordes lisos, con áreas congestivas (superior derecha: 3,3x1,5x1 cm<sup>3</sup>; inferior derecha: 1,6x1,5x1 cm<sup>3</sup>; superior izquierda: 2x1x0,7 cm<sup>3</sup>; inferior izquierda: 2,5x2,1x1,3 cm<sup>3</sup>). Al corte, se observa en glándula paratiroidea superior izquierda, un nódulo de 1,1x1 cm, que a la microscopía fue informada como parcialmente encapsulada, presenta marcada fibrosis y calcificación distrófica, con evidencia histológica de embolia tumoral linfática y vascular, con estudios de endotelina positivo en la inmunohistoquímica; los bordes quirúrgicos estaban libres (Figura 3); el resto de las glándulas con signos de hiperplasiaseudonodular.

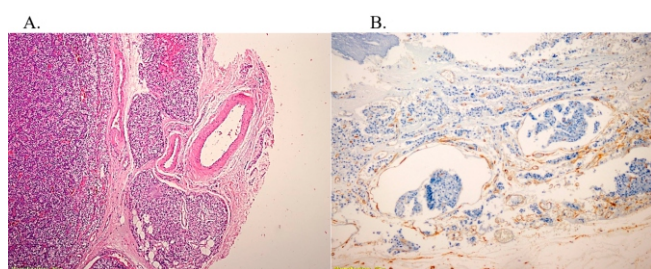


Figura 3.

A (H&E, x20): tumoración paratiroidea parcialmente encapsulada, con zonas de fibrosis y calcificación distrófica. B (Endotelina, x20): Evidencia histológica de embolia tumoral vascular.

En el posoperatorio (PO) inmediato presentó con parestesias de manos y cara, siendo la concentración sanguínea de calcio corregido: 6,84 mg/dL, fósforo: 2,9 mg/dL y magnesio: 2,37 mg/dL con lo que se hizo el diagnóstico de síndrome de hueso hambriento para lo que se indicó suplementos de calcio, calcitriol y dieta libre en fósforo. En el PO7 mostró PTHi: 244 pg/mL, Osteocalcina: 23,8 ng/mL; Fosfatasa Alcalina: 551 U/L. A la actualidad recibe carbonato de calcio y calcitriol VO. En el seguimiento, la ecografía cervical y el PET-CT con 18-FDG no mostraron imágenes compatibles con metástasis.

## DISCUSIÓN

El HPTT, nombrado y descrito fisiopatológicamente desde 1963<sup>(6)</sup>, es un estado de excreción secreción y autónoma de PTH, debido a un estado prolongado de HPT secundario (HPTS). Se define clásicamente como un HPT persistente tras un trasplante renal exitoso, aunque también se describen casos de hipercalcemia de novo en el contexto de un HPTS crónico<sup>(7)</sup>.

Generalmente, el estudio patológico de las paratiroides de los pacientes con HPTS informa hiperplasia paratiroidea

marcada de las cuatro glándulas<sup>(8)</sup>. El paciente presentado fue sometido a paratiroidectomía subtotal con autoinjerto por HPTT. Los hallazgos histológicos posteriores revelaron la presencia de un CP en la glándula más grande con hiperplasiaseudonodular de las demás glándulas paratiroides.

Este caso de CP se presenta en el contexto de un HPTT en un paciente joven sometido a HD por más de 13 años. Para el año 2004, se tenía conocimiento de 18 casos de CP en pacientes con HPTS o HPTT, no superando los 50 casos reportados hasta la fecha<sup>(9)</sup>. Algunos informes han sugerido una asociación entre la ERC y el desarrollo de CP<sup>(10)</sup>, por lo que puede desarrollarse en el contexto de un HPTS. En definitiva, se necesitan más estudios para aclarar el mecanismo subyacente para el desarrollo de CP en este contexto.

Algunos estudios han sugerido que un nivel significativamente alto de Ca sérico (> 14 mg/dL) es un factor predictivo positivo para el CP en pacientes con HPTT<sup>(11)</sup>. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que éste no es un indicador útil en pacientes con ERCT, ya que el riñón no responde normalmente a la PTH, siendo los niveles de calcio sérico poco útiles en este contexto.

La gammagrafía con <sup>99m</sup>Tc-sestaMIBI es una modalidad útil para la localización de adenomas y carcinomas paratiroides eutópicos y ectópicos en los pacientes con HPT<sup>(12)</sup>. Considerando una mayor actividad proliferativa y metabólica en el CP, es de esperarse una mayor absorción en la gammagrafía. En nuestro caso se observó una fijación anormal del radiotrazador a nivel del polo superior del lóbulo tiroideo izquierdo e istmo, sin embargo, en el reporte operatorio se confirmó el crecimiento de las cuatro glándulas, siendo la glándula paratiroidea superior izquierda la de mayor tamaño en cuyo interior se encontró el CP motivo de este reporte. Por tanto, la utilidad diagnóstica de la gammagrafía de paratiroides en el manejo de los pacientes con HPTS o HPTT<sup>(13)</sup>, radica en la ubicación de las lesiones neoplásicas existentes eutópicas y ectópicas, pero sin la capacidad de diferenciar entre hiperplasia, adenoma o carcinoma<sup>(14)</sup>.

El HPTT es una situación rara que el clínico debe reconocer para tratarla oportunamente, siendo la paratiroidectomía subtotal el tratamiento de elección; la predisposición genética y/o los cambios epigenéticos asociados a un tiempo de diálisis prolongado se asociarían al desarrollo de autonomía de las paratiroides previamente hiperplásicas con el consiguiente desarrollo de adenomas únicos o múltiples, hasta carcinomas en algunas de ellas como en este caso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Marcocci C, Cetani F, Rubin MR, Silverberg SJ, Pinchera A, Bilezikian JP. Parathyroid carcinoma. *J Bone Miner Res.* 2008, 23:1869-80. doi: 10.1359/jbmr.081018
- Lee PK, Jarosek SL, Virnig BA, Evasovich M, Tuttle TM. Trends in the incidence and treatment of parathyroid cancer in the United States. *Cancer.* 2007, 109:1736-41. doi: 10.1002/cncr.22599
- Talat N, Schulte KM. Clinical presentation, staging and long-term evolution of parathyroid cancer. *Ann Surg Oncol.* 2010, 17:2156-74. doi: 10.1245/s10434-010-1003-6
- Oh MY, Oh SB, Seoung HG, Kim JH, Kim SS, Kim BH, et al. Concurrent parathyroid carcinoma and hyperplasia in hyperparathyroidism. *Korean J Intern Med.* 2012 Sep;27(3):356-9. doi: 10.3904/kjim.2012.27.3.356

5. Islam AK. Advances in the diagnosis and the management of primary hyperparathyroidism. *Ther Adv Chronic Dis.* 2021 Jun 11; 12:20406223211015965. doi: 10.1177/20406223211015965
6. Nichols G, Roth S: Case 29-1963 – Chronic Renal Disease and Hypercalcemia. *N Engl J Med.* 1963, 268:943-53. doi: 10.1056/nejm196304252681711
7. Lo Monte AI, Bellavia M, Damiano G, Gioviale MC, Maione C, Palumbo VD, et al. A complex case of fatal calciphylaxis in a female patient with hyperparathyroidism secondary to end stage renal disease of graft and coexistence of haemolytic uremic syndrome. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub.* 2012 Sep;156(3):262-5. doi: 10.5507/bp.2012.018
8. Kebebew E, Duh QY, Clark OH: Tertiary hyperparathyroidism: histologic patterns of disease and results of parathyroidectomy. *Arch Surg.* 2004, 139:974-977. doi: 10.1001/archsurg.139.9.974
9. Khan MW, Worcester EM, Straus FH 2nd, Khan S, Staszak V, Kaplan EL. Parathyroid carcinoma in secondary and tertiary hyperparathyroidism. *J Am Coll Surg.* 2004 Aug;199(2):312-9. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2004.04.014
10. Riccardi D, Martin D. The role of the calcium-sensing receptor in the pathophysiology of secondary hyperparathyroidism. *NDT Plus.* 2008, 1:7-11. doi: 10.1093/ndtplus/sfm038
11. Ferraro V, Sgaramella LI, Di Meo G, Prete F, Logoluso F, Minerva F, et al.: Current concepts in parathyroid carcinoma: a single Centre experience. *BMC Endocr Disord.* 2019, 19:46. doi: 10.1186/s12902-019-0368-1
12. Elgazzar AH, Anim JT, Dannoon SF, Farghaly MM. Ultrastructure of Hyperfunctioning Parathyroid Glands: Does it Explain Various Patterns of 99mTc-sestamibi Uptake. *World J Nucl Med.* 2017, 16:145-149. doi: 10.4103/1450-1147.203073
13. Zhang R, Zhang Z, Huang P, Li Z, Hu R, Zhang J, et al. Diagnostic performance of ultrasonography, dual-phase 99mTc-MIBI scintigraphy, early and delayed 99mTc-MIBI SPECT/CT in preoperative parathyroid gland localization in secondary hyperparathyroidism. *BMC Med Imaging.* 2020 Aug 3;20(1):91. doi: 10.1186/s12880-020-00490-3
14. Malipedda S, Kamaleshwaran KK, Muthusamy D, Veerasamy M, Soundararajan AP, Jayaraj AV. Rare Imaging Findings of Concomitant Presence of Multiple Parathyroid Adenomas and Carcinoma in a Chronic Kidney Disease Patient with Tertiary Hyperparathyroidism Detected on 99mTc-Sestamibi Single-Photon-Emission Computed Tomography/Computed Tomography Scintigraphy. *Indian J Nucl Med.* 2020, 35:333-335. doi: 10.4103/ijnm.IJNM\_100\_20.