

Paratiroides

doi: 10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2013.Apr.192

P2/d3-134

HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO: TAMBIÉN EXISTE EN PEDIATRÍA

C. Navarro Moreno⁽¹⁾, M. Sanz Fernández⁽¹⁾, J.I. Martínez Pueyo⁽²⁾, M.J. Alcázar Villar⁽¹⁾, M.J. Rivero Martín⁽¹⁾, A. García Vázquez⁽³⁾

⁽¹⁾ Hospital Universitario de Fuenlabrada / Sección de Endocrinología Pediátrica, Fuenlabrada / Madrid; ⁽²⁾ Servicio de Cirugía General. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.; ⁽³⁾ Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Introducción:

El hiperparatiroidismo primario (HP) es infrecuente en la infancia. Se presenta con hipercalcemia intermitente y clínica inespecífica, sin embargo, la morbilidad es importante, por lo que el diagnóstico constituye un reto. El tratamiento quirúrgico es efectivo, pero no resuelve la osteoporosis en caso de que esté establecida.

Casos clínicos:

- Niño de 14 años diagnosticado de hipercalcemia (1,56 mmol/l) a los 13 años, detectada casualmente en un estudio de epigastralgia. Se confirma hiperparatiroidismo: 232 pg/ml. La gammagrafía muestra dudoso AP retrotiroideo en el istmo, y la ecografía tumoración paratiroidea derecha. Se realiza paratiroidectomía derecha que confirma adenoma paratiroideo. Los controles postintervención son normales. El estudio de MEN1 es negativo, y el de MEN2 está pendiente.

- Niña de 12 años controlada desde los 10 años por presentar mutación en el gen MEN1. A los 9 años se detecta hipercalcemia (1,44 mmol/l). Los controles actuales muestran hipercalcemia persistente e hiperparatiroidismo (69 pg/ml). Se realiza ecografía cervical: nódulo en lóbulo tiroideo superior derecho, e imágenes de adenomas paratiroides inferiores bilaterales y probable superior izquierdo. La gammagrafía paratiroidea y RMN cervical son normales. La densitometría ósea muestra osteoporosis grave (*T-score* -49, *Z-score* -1). Se procede a paratiroidectomía de las glándulas superiores, siendo imposible encontrar las inferiores, y autotrasplante en antebrazo derecho. La anatomía patológica diagnóstica hiperplasia. Postintervención persiste con hipercalcemia (1,44 mmol/l) e hiperparatiroidismo (108 pg/ml). Se repiten gammagrafía: normal, y ecografía: nódulos tiroideos en ambos lóbulos inferiores. Ante sospecha de glándulas paratiroides inferiores localizadas intratiroides se realiza PAAF, que confirma dicha sospecha. Está pendiente de ser reevaluada por cirugía.

Conclusiones:

Presentamos dos casos de especial interés en Pediatría:

El primero muestra la inespecificidad clínica de la hipercalcemia. Por lo que es importante tener un alto nivel de sospecha para detectarla, y establecer un diagnóstico y tratamiento adecuados.

El segundo es un caso inusual de localización intratiroidea de las glándulas paratiroides, con la dificultad añadida de no captación en la gammagrafía, lo que complica la paratiroidectomía incluso en manos expertas. Ante hiperparatiroidismo persistente tras paratiroidectomía es crucial continuar el estudio en busca de localizaciones ectópicas de las glándulas paratiroides.

P2/d3-135

YATROGENIA EN EL TRATAMIENTO DE UNA CRISIS DE TETANIA GRAVE EN UN NIÑO CON HIPERPARATIROIDISMO POSTIROIDECTOMÍA

T. Gallegos, F. Camacho, A.C. García-Martínez, M. González Fernández-Palacios, M.D. Palomar, E. García-García

Hospital Virgen del Rocío / Endocrinología Pediátrica, Sevilla

Introducción:

La administración intravenosa de gluconato cálcico puede producir flebitis y calcinosis de la piel y partes blandas circundantes de las zonas de administración. Esta complicación debe prevenirse con la administración diluida de las sales de calcio, preferiblemente por vías centrales o de grueso calibre, y con el tratamiento concomitante de la hiperfosforemia que presentan los pacientes hipoparatiroides.

Caso clínico:

Niño de 6 años, tiroidectomizado de forma profiláctica para no desarrollar el carcinoma medular de tiroides por ser portador de una mutación del protooncogén RET que predispone a la neoplasia endocrina múltiple IIA tras estudio genético familiar. Presenta crisis hipocalcémica (calcio iónico 0,71 mmol/L) con pérdida de consciencia, trismus mandibular y espasmo laríngeo precisando varios bolos y perfusión intravenosa de gluconato cálcico para recuperarse. Dos semanas más tarde consulta por dolor e imposibilidad para extender los codos. A la exploración se palpaban cristales en los trayectos de las venas periféricas empleadas en ambos brazos. Se prescribió tratamiento oral con corticoides y posteriormente tóxico con tiosulfato sódico consiguiendo la fragmentación de los cristales y su desaparición total.

Conclusión:

El tiosulfato sódico en presencia de sales cálcicas tiene una gran avidez para formar tiosulfato cálcico, que es muy soluble. Se ha descrito su utilización por vía tópica en calcinosis localizadas y por vía intravenosa en otras más extensas y en casos de calcifilaxia generalizada.

P2/d3-136

HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO: ENDOCRINOPATÍA SILENTE

J. Sánchez Zahonero, S. Coronado Ferrer, D. Espadas Maciá, M.J. López García

Hospital Clínico Universitario de Valencia / Servicio de Pediatría, Paterna / Valencia

Introducción:

El hiperparatiroidismo primario (HPP) en la edad pediátrica es extremadamente infrecuente. Su incidencia exacta es desconocida. Esto probablemente se deba a que la mayoría de los casos se descubren de forma accidental, al detectar una hipercalcemia en el contexto de algún cuadro clínico que inicialmente no hacía sospechar esta entidad.

Objetivo:

Exponer los dos casos de HPP pediátrico que hemos tenido en nuestro centro en los últimos 10 años para contribuir a un mejor conocimiento en este problema.

Caso 1:

Niña (14 años) que consulta en Urgencias por cólico nefrítico, descubriéndose litiasis ureteral derecha. No antecedentes de interés. Se estudia detectándose: Hipercalcemia (12,1 mg/dL), hipofosfatemia (3,1 mg/dL), hipercalciuria (Ca/Cr 0,5 mg/g) y PTHi (165 pg/mL). Tras diagnosticar HPP se realizan: 2 gammagrafías Tc99m-sestamibi (sin hallazgos), ecografía y RMN cervical (nódulo de 1x1 cm sospechoso de adenoma paratiroideo), densitometría ósea (osteopenia), estudio de NEM (negativo). Tratamiento: exéresis quirúrgica de adenoma paratiroideo, con normalización de los niveles de calcio, fósforo, PTH y de densidad ósea. No nuevos problemas urológicos.

Caso 2:

Niña (11 años) remitida a Endocrinología Pediátrica por obesidad. No antecedentes de interés. Aportan análisis objetivándose hipercalcemia (13,8 mg/dL) e hipofosfatemia (3,2 mg/dL), por lo que se solicita PTHi (329 pg/mL). A pesar de la grave hipercalcemia está asintomática. Se completa rápidamente el estudio para tratar cuanto antes por la posibilidad de complicaciones con riesgo vital (arritmias). Orina (Ca/Cr 0,7 mg/g), gammagrafía Tc99m-sestamibi (sin hallazgos), 2 ecografías cervicales (normales),

ecografía abdominal-urológica (normal), estudio de NEM (pendiente). Sospecha: hiperplasia paratiroidea. Tratamiento quirúrgico pendiente.

Comentarios:

El diagnóstico del HPP suele ser casual. Debemos pensar en él ante una hipercalcemia. Los casos expuestos demuestran que valores elevados de calcio pueden ser completamente asintomáticos hasta dar complicaciones, como sucede en la primera paciente (litiasis renal). Queremos enfatizar la importancia de determinar la calcemia en cualquier análisis general, o ante clínicas banales sospechosas de HPP (no presentes en los casos descritos). El peligro es que puedan surgir complicaciones graves (fundamentalmente renales y cardíacas).

Señalar la escasa información que nos aportó la gammagrafía, a pesar de la importancia que se le concede en la literatura.

P2/d3-137

HALLAZGO ACCIDENTAL DE GANGLIONEUROMA ABDOMINAL EN EL SEGUIMIENTO DE UNA PACIENTE CON PSEUDHIPOPARATIROIDISMO Ia.

M. Ferrer Lozano, J.I. Labarta Aizpún, E. Mayayo Dehesa, A. Saínz Samitier, S. Abiό Albero, A. de Arriba Muñoz

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

El pseudohipoparatiroidismo (PHP) es un cuadro de resistencia a la PTH causado por una mutación en el gen de la subunidad α de la proteína G estimuladora (GNAS). Requiere tratamiento con calcio y calcitriol, evitando la hipercalciuria que puede dar lugar a un daño renal irreversible. En el seguimiento se aconseja la realización de ecografías abdominales para descartar nefrocalcinosis.

Caso Clínico:

Niña controlada en la consulta de endocrinología pediátrica desde el periodo neonatal por hipotiroidismo primario congénito en tratamiento con tiroxina. A los 2 años de vida comenzó con calcificaciones subcutáneas. La analítica, con disminución de los niveles de calcio (7,6 mg/dl) y calcio iónico (3,68 mg/dl) y elevación de la PTH (839 pg/ml) y del fósforo (6,9 mg/dl), y posteriormente el estudio genético (mutación Asn264LysfsX35 en el exón 9 del gen GNAS en heterozigosis) confirmaron el diagnóstico de PHP tipo IA. En el estudio familiar se detectó la misma mutación en la madre y la hermana de 15 meses, que presentaba un cuadro clínico y bioquímico similar. Al tratamiento con tiroxina se añadió carbonato cálcico y calcitriol. En el seguimiento clínico se aprecia fenotipo Albright con crecimiento

en P25 y tendencia al sobrepeso y retraso motor con coeficiente intelectual normal. A los 9,9 años, presenta talla: 133,7cms (-0,86 SDS), peso:33,7 kgs (+0,18 SDS), IMC 20 kg/m² (+0,77 SDS), TA: 115/70 mm. Fenotipo Albright. Calcificaciones subcutáneas en espalda y extremidades. Estadio puberal infantil, sin signos de virilización. Palpación abdominal normal. Clínicamente asintomática. Análítica con niveles plasmáticos de TSH, T4, calcio, fósforo y calciuria normales. En la ecografía abdominal se detecta tumoración suprarrenal izquierda de 66x38x44 mm, sin calcificaciones, que desplaza el riñón izquierdo. Las catecolaminas en orina y los marcadores tumorales son negativos. Se procede a su extirpación quirúrgica completa, con estudio anatomopatológico acorde con ganglioneuroma.

Comentario:

Los pacientes con PHP la no presentan un riesgo tumoral elevado, ni se ha descrito previamente su asociación con la aparición de ganglioneuromas. El hallazgo en una ecografía abdominal de control permitió el tratamiento precoz de dicho tumor, de carácter benigno pero que puede alcanzar grandes dimensiones comprometiendo estructuras vecinas.

Hipotálamo-Hipófisis

doi: 10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2013.Apr.193

P2/d3-138

ESTUDIO PROSPECTIVO DE SECUELAS ENDOCRINOLÓGICAS EN PACIENTES INGRESADOS POR TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

A. Carcavilla Urquí, D. Arjona Villanueva, CM. Segoviano Lorenzo, I. Ortiz Valentín, M. Herrera López, A. Aragonés Gallego

Hospital Virgen de la Salud / Servicio de Pediatría, Toledo

Introducción:

El traumatismo craneoencefálico (TCE) ha demostrado ser una causa de alteración de la función hipofisaria en adultos y en niños. Sin embargo, se conoce poco acerca de la frecuencia y factores de riesgo de padecer consecuencias endocrinológicas tras un TCE en la infancia.

Objetivos:

Estudiar la función hipofisaria tras TCE en una muestra pediátrica, e intentar identificar factores de riesgo para su desarrollo.

Pacientes y métodos:

Estudio prospectivo de función hipofisaria en pacientes con TCE que requieren ingreso. La gravedad del traumatismo se valora con la escala de Glasgow y con la clasificación de Marshall de lesiones

neurotraumáticas (LED I-VI). Cada paciente es evaluado en el ingreso en las primeras 72h desde el TCE, a los 3 y a los 6 meses. En cada valoración se realiza anamnesis y exploración física completas, y determinación de cortisol basal, ACTH, T4L, TSH, iones, y prolactina. Se determina IGF1 y BP3 a los 0 y 6 meses. En aquellos pacientes con datos clínicos y bioquímicos compatibles se realiza test de hipoglucemia insulínica para valoración de reserva adrenal y función de GH.

Resultados:

Se analizan 33 pacientes (edad media de 5,7 años, rango 1 mes - 14 años). El Glasgow medio fue de 13, con 2 TCE graves, 4 moderados y el resto leves. De acuerdo a la clasificación de Marshall 17 pacientes no tenían lesión (2 de ellos con TCE moderados), 12 un LED II, 2 un LED V que precisó evacuación quirúrgica (los 2 leves), y en 2 casos no se realizó TAC craneal. La valoración endocrinológica basal fue anormal en un 39%, en un 12% a los 3 meses y en un 18% a los 6. Ninguno de los pacientes presentó síntomas que hicieran precisa la realización de test dinámicos en el periodo de estudio, aunque aún están en seguimiento.

Comentarios:

En nuestra muestra se dan pocas alteraciones endocrinológicas y de sentido incierto, si bien hay más a los 6 que a los 3 meses, por lo que es conveniente continuar el seguimiento a 12 meses. Se precisa además mayor número de pacientes para identificar factores de riesgo para desarrollar secuelas endocrinológicas.

P2/d3-139

CRANEOFARINGIOMA EN LA EDAD PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

F.J. Rodríguez Contreras⁽¹⁾, L. Salamanca Fresno⁽¹⁾, J. Guerrero Fernández⁽¹⁾, P. García Raya⁽²⁾, F. Carceller Benito⁽³⁾, I. González Casado⁽¹⁾

Hospital Universitario La Paz (Madrid); ⁽¹⁾ Servicio de Endocrinología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid; ⁽²⁾ Servicio de Neurorradiología, Hospital Universitario La Paz, Madrid; ⁽³⁾ Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción:

Presentamos la serie de pacientes pediátricos diagnosticados de craneofaringioma, tratados y seguidos en nuestro centro entre 1997 y 2012.

Materiales/métodos:

Revisión retrospectiva de la historia clínica y entrevista con padres. Se evaluaron datos clínicos, radiológicos, histológicos y terapéuticos al diagnóstico y en revisiones regulares. El grado de resección