



P-038 - HIPERPARATIROIDISMO ASOCIADO A NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE (MEN 1) IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ

Sánchez Álvarez, Ángel Luis; Gutiérrez Giner, M^a Isabel; Rodríguez Rodríguez, Fructuoso; Hernández Hernández, Juan Ramón

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria.

Resumen

Introducción: El síndrome MEN asocia la presencia de neoplasias en dos o más glándulas endocrinas. Concretamente el MEN 1 presenta hiperparatiroidismo primario (HPT primario) por hiperplasia/adenomas múltiples paratiroides, tumores hipofisarios (prolactinoma) y pancreáticos. Las glándulas paratiroides crecen de manera asimétrica y la incidencia de glándulas supernumerarias es alta. La cirugía de las paratiroides en los pacientes con un MEN 1 está indicada para tratar y prevenir las complicaciones del HPT, siendo la paratiroidectomía subtotal asociado a una timectomía transcervical o la total con autotrasplante las opciones terapéuticas.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 17 años que durante un estudio por amenorrea primaria se detecta una lesión hipofisaria compatible con un macroprolactinoma y una hipercalcemia confirmada en controles posteriores. La paciente presentaba varios antecedentes familiares de primer grado con hiperparatiroidismo por lo que se realiza un estudio genético siendo portadora de la mutación génica correspondiente al síndrome MEN1. Las pruebas de imagen solo localizan una glándula paratiroides aumentada de tamaño. Se realiza paratiroidectomía subtotal asociada a timectomía. Durante la cirugía se identifican tres glándulas aumentadas de tamaño y en la teórica localización de la glándula inferior izquierda se aprecia cuerno tímico de aspecto nodular. La anatomía patológica fue de hiperplasia de paratiroides y en la timectomía se identificó tejido tímico que incluía tejido paratiroideo hiper celular. La paciente realizó un hipoparatiroidismo transitorio durante el postoperatorio, actualmente se encuentra con niveles de PTH y Calcio dentro de la normalidad.

Discusión: Si bien el tratamiento del HPT 1^o en el MEN1 es la cirugía, existe controversia en cuanto al momento más adecuado para realizarla. Aunque la paratiroidectomía temprana puede reducir el tiempo de exposición al HPT y con ello disminuir su morbilidad asociada, puede hacer más difícil la intervención debido al leve aumento del tamaño glandular. La cervicotomía exploradora precisa de un excelente conocimiento de la anatomía cervical y de las posibles localizaciones ectópicas de las glándulas paratiroides, por lo que debería reservarse para unidades de cirugía endocrina.