

Hiperparatiroidismo Primario asociado a Sarcoidosis Pulmonar

Primary Hyperparathyroidism associated with Pulmonary Sarcoidosis

Vicente Pino Rivero ■ Guillerma Pardo Romero ■ Mónica Marcos García ■ José Manuel Pereda Tamayo ■ Luis Marqués Rebollo ■ Alfonso Ambel Albarrán ■ Eladio Rejas Ugena

RESUMEN

La coexistencia de hiperparatiroidismo primario y sarcoidosis es muy poco frecuente en la literatura siendo todavía desconocido el mecanismo para tal asociación. Presentamos el caso de un varón de 37 años con hipercalcemia que no se corrigió con el test de esteroides y al que detectamos un adenoma de paratiroides inferior izquierda además de su enfermedad pulmonar. Tras la resección del adenoma se normalizaron las cifras de calcio y paratormona (PTH) con buena evolución clínica.

Realizamos una revisión bibliográfica al respecto de esta asociación.

Palabras Clave: Hiperparatiroidismo Primario; Sarcoidosis; Hipercalcemia; PTH.

ABSTRACT

The coexistence of primary hyperparathyroidism and sarcoidosis is very uncommon in the literature being still unknown the mechanism of such association. A case of a 37 year-old male is reported who presented hypercalcemia that was not corrected with a steroid test. Besides his pulmonary illness a parathyroid lower left adenoma was also detected. After removal of the adenoma, the calcium and parathormon (PTH) levels were normalised with a good clinical evolution.

A literature review respecting this association is presented.

Keywords: Primary hyperparathyroidism; Sarcoidosis; Hypercalcemia; PTH.

VICENTE PINO RIVERO

Facultativo Especialista de Otorrinolaringología
Complejo Hospitalario de Badajoz

GUILLERMA PARDO ROMERO

Facultativo Especialista de Otorrinolaringología

MÓNICA MARCOS GARCÍA

Facultativo Especialista de Otorrinolaringología

JOSÉ MANUEL PEREDA TAMAYO

Facultativo Especialista de Otorrinolaringología

LUIS MARQUÉS REBOLLO

Facultativo Especialista de Otorrinolaringología

ALFONSO AMBEL ALBARRÁN

Facultativo Especialista de Otorrinolaringología

ELADIO REJAS UGENA

Jefe de Servicio de O.R.L.

Correspondència:
Complejo Hospitalario de Badajoz.
Avda. de Elvas S/N. 06080 Badajoz (Espanha)
Vicente Pino Rivero (O.R.L.)
Avda. Antonio Masa 3, 5ºG
06005 Badajoz (ESPAÑA)
vicentepinorivero@terra.com

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis es una patología multisistémica de etiología desconocida y patogenia inmune que se caracteriza por la presencia de granulomas no caseificados a nivel de los tejidos afectados. En un 90% la enfermedad repercute pulmonarmente con adenopatías, infiltrados intersticiales y/o fibrosis. Analíticamente puede cursar con hipercalcemia e hipercalcemia corregibles con corticoides. Nuestro trabajo presenta un caso clínico infrecuente (menos de 100 casos publicados) de una sarcoidosis asociada a un hiperparatiroidismo primario. En dicho caso, los niveles de calcio no se normalizaron con el test de esteroides porque existía un adenoma de paratiroides responsable de la persistencia de la hipercalcemia.

El diagnóstico de certeza se estableció por la demostración de los granulomas a nivel pulmonar mediante biopsia transbronquial. Por parte de nuestro Servicio de O.R.L. procedimos a la resección del adenoma responsable del hiperparatiroidismo tras lo cual se normalizaron definitivamente las cifras de calcio y paratormona (PTH) con buena evolución clínica del paciente. El Servicio de Neumología trató la sarcoidosis mediante pauta de prednisona por vía oral a dosis decrecientes.

CASO CLÍNICO

Varón de 37 años controlado en Consultas Externas de O.R.L. y remitido desde el Servicio de Endocrinología por presentar nefrolitiasis recidivante, hipercalcemia e hipercalcúria. Había sido estudiado previamente por Neumología y diagnosticado de sarcoidosis pulmonar, motivo por el cual seguía tratamiento con corticoides (Dacortín) y protectores gástricos. No refería hábitos tóxicos y había sido sometido a litotricia e intervenido de ginecomastia bilateral hacía 9 años sin otros antecedentes de interés.

La exploración O.R.L. era rigurosamente normal. En las pruebas complementarias efectuadas destacaba una hipercalcemia (calcio: 11,2 mg/dl) y un aumento de paratohormona (PTHi) con cifras superiores repetidamente a 120 pg/ml. El ECG no mostraba alteraciones significativas. En la Radiografía de Tórax se apreciaban adenopatías hiliares y un infiltrado reticulonodular en ambos campos pulmonares (Figura 1). Se solicitó una ecografía cervical en la que aparecía una zona hipoecoica en el polo inferior del lóbulo tiroideo izquierdo que podía corresponder a un adenoma de paratiroides. El diagnóstico de presunción fue de hiperparatiroidismo primario asociado a sarcoidosis pulmonar Estadio II .

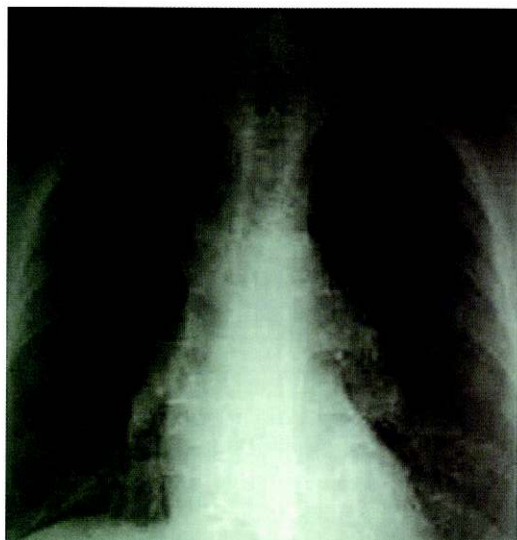


Fig. 1 | Rx de tórax que muestra adenopatías hiliares bilaterales e infiltrado reticulonodular bilateral (Sarcoidosis estadio II).

Tras recabar el consentimiento informado del paciente se procedió a la resección de adenoma localizado en la paratiroides inferior izquierda (P.I.I.) y biopsia de su homónima superior. El resultado AP definitivo fue de adenoma de P.I.I. y tejido paratiroideo normal en la paratiroides superior izquierda biopsiada. La Figura 2 muestra la histología típica de la sarcoidosis, obtenida por biopsia transbronquial, que está caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes constituidos por un núcleo central de células epitelioideas entre las

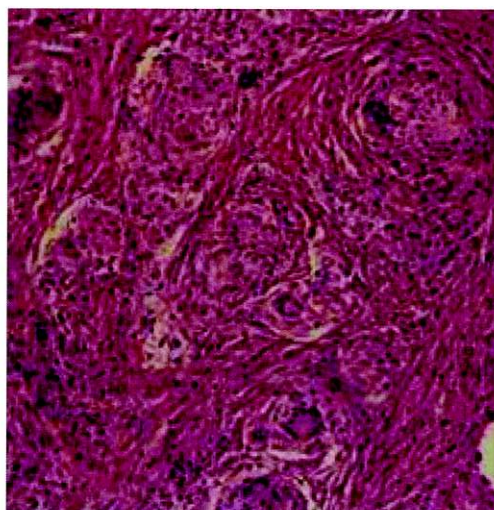


Fig. 2 | Tinción histológica que demuestra los típicos granulomas sarcoides no caseificantes

que es frecuente encontrar células gigantes multinucleadas tipo Langherans.

En el postoperatorio inmediato se normalizaron las cifras de PTH y poco después las de calcio. La evolución clínica se desarrolló sin complicaciones. Por laringoscopia indirecta la movilidad de ambas cuerdas vocales era normal. La estancia hospitalaria del paciente fue de 6 días y los controles posteriores en C. Externas de O.R.L. fueron satisfactorios. Respecto a su sarcoidosis pulmonar, fue tratado con dosis medias de prednisona, comenzando por 40 mg/día y disminuyendo lentamente (10 mg cada 2 meses) hasta los 5 mg/día durante 1-2 años. Los patrones espirométricos obtenidos fueron mixtos (restrictivo-obstructivo). Tras un seguimiento de 2 años no ha habido evolución hacia fibrosis pulmonar difusa (pulmón en panal).

DISCUSIÓN

La sarcoidosis asociada al hiperparatiroidismo primario es una entidad clínica rara ¹ en la que encontramos una hipercalcemia, generalmente debida al adenoma de paratiroides, que puede dar lugar a dificultades en el diagnóstico ²⁻⁴.

Hartmann y Lehmann ⁵ apuntan la posibilidad de que ambas patologías pudieran estar asociadas. Según este punto de vista la sarcoidosis que cursara con hipercalcemia e hipercalcúria (menos del 25% del total), asociada a alteraciones de la vitamina D dependientes del metabolismo del calcio, induciría una hiperplasia de las glándulas paratiroides que conduciría más tarde al desarrollo de un adenoma. ⁵⁻⁶

En nuestro caso tras la extirpación del adenoma responsable se corrigieron los niveles elevados de calcio y PTH. Si hubiera persistido la hipercalcemia, ésta hubiera cursado además con un incremento de la absorción in-

testinal de calcio debido a una sensibilidad aumentada a la vitamina D. Se debe realizar diagnóstico diferencial con otras enfermedades que pueden cursar con niveles elevados de calcio como el caso de los tumores malignos⁷⁻⁹. El test de supresión con esteroides junto con otros tests bioquímicos son útiles a este respecto¹⁰. La hipercalcemia debida al hiperparatiroidismo no se corrige con este test pero sí la debida a una sarcoidosis.

El diagnóstico de certeza conlleva la confirmación anatomopatológica mediante la demostración de los granulomas sarcoideos no caseificados en los tejidos afectados (en nuestro caso el pulmón). Nuestro paciente no mostraba manifestaciones extrapulmonares (cutáneas, oculares, neurológicas, articulares, hepáticas, cardíacas o renales).

Nuestro Servicio de O.R.L. llevó a cabo la cirugía del hiperparatiroidismo primario. El Servicio de Neumología estadió la sarcoidosis e inició tratamiento con prednisona. El papel beneficioso de los esteroides se atribuye a un posible bloqueo en la liberación de ciertos mediadores de la reacción granulomatosa (p.ej. interleukina 2). El curso de la enfermedad es imprevisible pudiendo evolucionar a la remisión espontánea o hacia una fibrosis pulmonar difusa (estadio IV o pulmón en panal). En caso de fracaso terapéutico o contraindicación pueden utilizarse otros fármacos como la indometacina, azatioprina y ciclosporina A aunque los resultados son variables al no estar su efectividad claramente evaluada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tomita A. Primary hyperparathyroidism associated with sarcoidosis. *Nippon Rinsho* 1995; 53: 949-52
2. Pfeilschifter J, Schatz H. Differential diagnosis of hypercalcemia in adults. *Med Klin*. 2000; 95: 143-50
3. Diamond TH, Wing J, Hirschowitz SL, Botha JR. Hypercalcemia in sarcoidosis co-existing with primary hyperparathyroidism. A case report. *S Afr J Surg* 1989; 27: 26-8
4. Schweitzer VG, Thompson NW, Clark KA, et al. Sarcoidosis, hypercalcemia and primary hyperparathyroidism. The vicissitudes of diagnosis. *Am J Surg*. 1981; 142: 499-503
5. Hartmann F, Lehmann H. A case of sarcoidosis with simultaneous primary hyperparathyroidism, coincidence or consequence? *Med Klin* 1975; 70: 904-8
6. Bohnen RF, Jubiz W, Rallison M, et al. Sarcoidosis and autonomous parathyroid hyperplasia. *JAMA* 1971; 217: 1385-7
7. Gasser AB, Burckhardt P. Determination of plasma parathyroid hormone in the differential diagnosis of hypercalcemias associated with malignant tumors. *Schweiz Med Wochenschr* 1978; 108: 1031-4
8. Sato K. Differential diagnosis of primary hyperparathyroidism and malignancy associated hypercalcemia. *Nippon Rinsho* 1995; 53: 935-9
9. Bernsmeier A. Differential diagnosis of the hypercalcemia syndrome. *MMW Munch Med Wochenschr* 1974; 116: 1265-8
10. Kvetny J, Orthman-Brask H, et col. Hypercalcemia due to primary hyperparathyroidism or malignant disease evaluated by means of biochemical tests and the steroid suppression test. *Acta Med Scand* 1982; 212: 163-6