

## ENFERMEDAD DE RECKLINGHAUSEN. HIPERPARATIROIDISMO (\*)

Dres. Carlos Forrasi, Carlos A. Bortagaray, Luis A. Belzarena,  
Alfredo S. Santo y Adolfo Fernández

Presentamos a la consideración de Uds. la observación de un enfermo con una enfermedad de Recklinghausen u ostedistrofia fibroquística, el que tuvo varias fracturas y a quien se le extirpó un adenoma para tiroideo.

La historia es la siguiente:

A. N., 26 años, sin antecedentes patológicos de importancia. En el año 1951, a raíz de un traumatismo, tuvo su primera fractura en la extremidad inferior del húmero derecho, que consolidó con el enyesado. En marzo de 1952 vuelve a fracturarse el húmero, constatándose radiológicamente la imagen de un quiste, que en ese tiempo se interpretó como único. Estuvo internado en nuestro servicio, donde se le hizo un injerto óseo, siendo dado de alta curado (mostramos radiografías).

En 1953 se interna por otra fractura de húmero en el tercio medio. Se le coloca un yeso colgante, curando bien (se muestran radiografías).

En 1956 se le hace un estudio radiológico del sistema óseo, constatándose numerosos quistes y se interpreta como una enfermedad de Recklinghausen (mostrar fotografías). En octubre de 1957 tiene una fractura diafisaria de fémur izquierdo, que fue tratado en el Servicio de Cirugía B. En abril de 1958 se refractura nuevamente el fémur y el húmero izquierdos por lo que ingresa en nuestro Servicio. Se le coloca yeso Pelvipedio y echarpe en el húmero, por no haber desplazamiento. Los exámenes de laboratorio en esa fecha indican una anemia de 3.630.000, por lo que se hacen transfusiones. La calcemia es de 16,5; el fósforo inorgánico es de 2 mg. %. Las fosfatasas alcalinas con de 2,2 unidades Bodansky. Como tratamiento se indica calcio, vitamina D y rayos ultravioletas. A raíz de una visita que nos hiciera el Prof. Riverós, del Paraguay, y mostrándole el enfermo, nos aconsejó la intervención, opinión compartida por el Prof. Armand Ugón, que en esa misma época visitaba el Servicio. Se prepara el enfermo y se decide la intervención, que se realiza el día 30 de mayo de 1958.

---

(\*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía el día 12 de noviembre de 1958.

Dres. Forrisi y Bortagaray. Anestesia local. Incisión transversa del cuerno, con sección de los músculos infrahioideos. En el lado derecho se extirpan dos nódulos que parecen ser paratiroideos, sobre todo uno que fue extirpado entre las ramas de la tiroidea inferior y el recurrente, que se disecciona para visualizarlos. En el lado izquierdo se encuentra una tumoración aislada del tiroides, del tamaño de un huevo de gallina, sumergido dentro del tórax, de 7 cms. por 4 cms. Se hace la maniobra de Judd, luxándose el tumor, el que deja de sangrar. Luego de extirpado, se observa en la pared de la cavidad un vaso trombosado y duro que podría corresponder a la yugular interna o a alguna rama, la que se extirpa y se

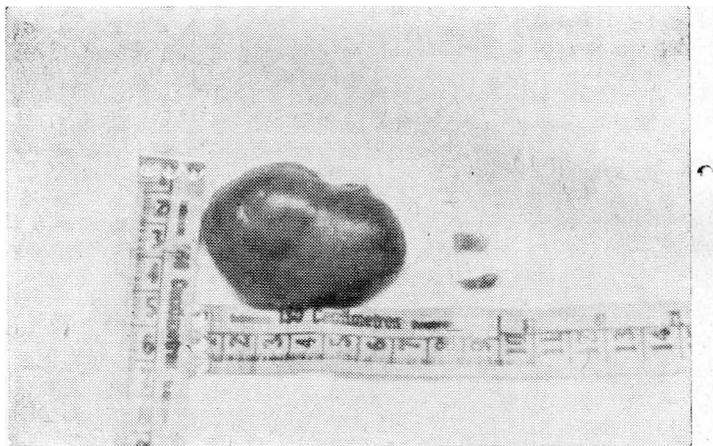


FIG. 1

envía para estudio histológico. Acá también se visualiza bien el recurrente. Se coloca un tubo de drenaje del lado izquierdo y una tira de goma del derecho. Cierre por planos.

Postoperatorio sin incidentes. En julio se repiten los exámenes de laboratorio: calcemia 11,5 (antes era 16,5); fósforo inorgánico 3 mlgs. % (antes eran 2 mgs.); las fosfatasa alcalinas son 6,7 unidades Bodansky (antes eran 2,2).

**Informe anatomopatológico.** — Examen macroscópico: pieza operatoria fijada en formol, ovoidea, que mide 56 x 35 x 25 mlms. en sus diámetros mayores y cuyo peso es de 30 grs. La superficie es ligeramente irregular, brillante, revestida por una delgada cápsula conjuntiva, surcada por finísimos vasos; el color es amarillento-grisáceo y la consistencia duro-elástica. En la sección se aprecia un tejido amarillento-parduzco-pálido, dispuesto en nódulos de tamaño variable, yuxtapuestos, separados por delgadas paredes conjuntivas; en algunos sectores se observan áreas de infiltración hemorrágica. Se incluyen dos fragmentos para estudio histológico.

**Examen microscópico.** — Los distintos fragmentos examinados muestran una estructura caracterizada por trabéculas, cordones y acúmulos de células de contorno poligonal y redondeadas, pálidas débilmente eosinófilas; en algunos sectores, los elementos presentan el aspecto de células vegetales. Entre las trabéculas se observan delgados tabiques conjuntivos y finos capilares, algunos de ellos distendidos por glóbulos rojos. Existen áreas de infiltración hemorrágica y acúmulos de pigmento hemático.

**En resumen:** adenoma paratiroideo formado en su casi totalidad por células principales. Los pequeños nódulos se componen igualmente de tejido paratiroideo con discretos acúmulos de coloide, trozo "vascular" al que se refiere la hoja clínica, está constituido por la fibrina, glóbulos rojos y acúmulos leucocitarios. Dres. Kvasina y Matteo.

**CONSIDERACIONES.** — Recklinghausen en 1889 presentó el primer caso de lo que llamó "osteítis" deformante constituida por tumores", pero la interpretación y el conocimiento de esta entidad patológica se tuvo recién en 1925, cuando Mandl extirpó un adenoma de la paratiroides, lo que mejoró las lesiones óseas y los síntomas de su enfermo. Luego Albright y Lichtenstein separan de la enfermedad de Recklinghausen otras formas localizadas, con caracteres bien definidos. El hecho fundamental es el aumento de la hormona paratiroidea, que trae como consecuencia alteraciones en el metabolismo del calcio. Dice Cagnoli en su trabajo sobre displasia fibrosa de los huesos, "que desaparecido el calcio de la sustancia intercelular, va a quedar un espacio que será ocupado por tejido conjuntivo vascular de neoformación, que se origina por metaplasia de las células preexistentes o por proliferación del tejido conjuntivo ya presente. Este tejido joven va a pasar al estado adulto, terminando en tejido conjuntivo fibroso. En esta forma, el tejido óseo es sustituido por tejido fibroso". No es una enfermedad frecuente: en la estadística de la Clínica Mayo se encuentra un caso por año. En cambio, se estima que de un 2 a un 5 por ciento de los cálculos urinarios, son de etiología paratiroidea. Por lo general, el comienzo es insidioso: los síntomas debidos a la hipercalcemia son astenia, fatigabilidad, anorexia, digestiones laboriosas con retardo de la evacuación, náuseas, vómitos. Son frecuentes la arritmia y alteraciones electrocardiográficas. La cronaxia está aumentada. El enfermo se presenta generalmente a la consulta por fracturas patológicas, a veces repetidas, o por deformación ósea. Radiográficamente se encuen-

tran zonas osteolíticas redondeadas, a tipo quístico, con la cortical adelgazada. A veces el hueso es de tipo soplado. Se encuentran hernias del núcleo pulposo, o vértebras en diábolo. Un síntoma de gran valor es la osteoporosis generalizada en todo el esqueleto.

El síndrome humoral nos muestra una hipercalcemia de 11 a 15 mgs.; una hipofosfatemia debajo de 3 mgs. % con aumento de la eliminación de ambos elementos en la orina, y las fosfatásas alcalinas se encuentran aumentadas por encima de 2 a 4 unidades. La presencia de una insuficiencia renal altera la apreciación de estos valores. Si la cantidad de calcio excretada es mayor que la ingerida, aparecen alteraciones esqueléticas; pero si la eliminación y la absorción del calcio se equilibran, no habrá descalcificación ósea, lo que parece ser común en muchas formas de hiperparatiroidismo: la gran eliminación del calcio explica la calculosis renal y su persistencia.

Tratamiento: El único tratamiento eficaz es la extirpación del adenoma paratiroideo. Las indicaciones para operar se plantean cuando el fósforo en el suero está permanentemente por debajo de 3 mgs. %, y el calcio en el suero elevado por encima de 11 mgs. %.

Como el adenoma puede estar situado en una o más de las cuatro glándulas paratiroides es necesario identificarlo, lo que es difícil. Belchor dice que "la combinación de un cirujano tenaz con un enfermo valiente, lleva a un resultado satisfactorio", citándose el caso de enfermos que han sido sometidos a seis o siete intervenciones.

La situación anormal de las paratiroides es la que provoca la mayor parte de los fracasos, debiendo siempre hacer una exploración muy minuciosa. El tamaño de las paratiroides puede variar entre un grano de arroz hasta 100 gramos. (En nuestro caso tenía 30 gramos). Son de color oscuro, con quistes o calcificaciones. Pueden ser muy raras veces localizadas por la palpación y en este caso puede confundirse con un adenoma tiroideo o una glándula tiroidea aberrante

Albright aconseja hacer un estudio radiológico del esófago, con ingestión de bario. Las paratiroides no sobrepasan el polo superior de la tiroides, pero pueden descender por el mediastino hasta el pericardio. El nivel del calcio en el suero comienza a caer

## BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

casí inmediatamente en el posoperatorio y se puede presentar una tetania severa si el descenso del calcio ocurre en las primeras 48 horas.

Los exámenes de laboratorio, efectuados hoy, dan los siguientes resultados: calcio en suero 10,1 ‰; fósforo inorgánico 3,8 ‰; fosfatasa alcalina 6,5, Bodansky.

Dos últimas radiografías de agosto, no muestran todavía ninguna modificación.

### BIBLIOGRAFIA

- BELCHOR, G. — Cirugía de las glándulas paratiroides. Prensa Médica Argentina, 32, 1909, 1945.
- CAGNOLI, H. — Displasias fibrosas de los huesos. Boletín de la Soc. de Cirugía del Uruguay. 23, 126, 1952.
- CAMPBELL'S. — Operative orthopaedics", Mosley, 1956.
- PASQUALINI, RODOLFO R. — Endocrinología. El Ateneo, 1951.
- PLA, J. C. y MURGUIA, D. Q. — Endocrinología. Editorial AEM, 1945.
- RIVEROS, M. — Comunicación personal.
- URGON. ARMAND. — Comunicación personal.