

HEMATOMA MEDIASTINAL ESPONTÁNEO SECUNDARIO A RUPTURA DE ADENOMA QUÍSTICO DE PARATIROIDES ECTÓPICA

SPONTANEOUS MEDIASTINAL HEMATOMA AS INITIAL PRESENTATION OF CYSTIC ADENOMA OF ECTOPIC PARATHYROID

Bürgesser María Virginia*, Diller Ana*, Bustos Mario Eduardo**, Debernardi Diego Martín**, Bernabeu Francisco***

Resumen

Los hematomas mediastinales espontáneos atraumáticos son infrecuentes. Suelen ser secundarios a trauma, aneurisma o ruptura de grandes vasos o corazón y por iatrogenia. Se reporta el caso de una mujer de 61 años que consulta por hematoma mediastinal atraumático. Los estudios por imágenes descartan lesiones vasculares o cardíacas. A la toracotomía exploradora se evidencia gran hematoma mediastinal sin una masa o vaso sangrante evidentes. En el material enviado al servicio de Patología se diagnostica adenoma quístico de glándula paratiroidea ectópica. Los hematomas mediastinales suelen responder a causas traumáticas, cardiovasculares o iatrogénicas. Una vez descartadas las mismas, una lesión de una paratiroides ectópica debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales, ya que el mediastino es la localización ectópica más frecuente. El estudio histopatológico y de inmunohistoquímica es de utilidad para determinar la causa de la hemorragia, en este caso determinar el origen paratiroideo de la lesión y descartar otras neoplasias. Palabras claves: hematoma mediastinal, toracotomía exploradora, paratiroides, adenoma, ectopia, inmunohistoquímica

Abstract

Spontaneous mediastinal hematoma as initial presentation of cystic adenoma of ectopic parathyroid. Atraumatic spontaneous mediastinal hematomas are uncommon. They are secondary to trauma, rupture of great vessels or heart and associated to iatrogenic events. We report a case of a 61 year-old woman who consults for mediastinal hematoma without previous trauma. Imaging studies ruled out cardiac or vascular lesions. At exploratory thoracotomy, a large mediastinal hematoma was evidenced without obvious mass or bleeding vessel. The material sent to the Pathology service was diagnosed as cystic adenoma of ectopic parathyroid gland. Mediastinal hematomas are related to traumatic causes, cardiac or great vessels rupture or iatrogenic proceedings. Once these causes are ruled out, an injury of ectopic parathyroid tissue must be considered in the differential diagnosis because mediastinum is the most frequent ectopic location. Histopathological and immunohistochemical studies are useful in determining the cause-related hematoma, as in this case determined the parathyroid origin of the lesion, and to rule out involvement by other tumors. Key words: mediastinal hematoma, thoracotomy, parathyroid, adenoma, ectopy, immunohistochemistry

*Servicio de Patología, Hospital Privado Centro Médico de Córdoba, Córdoba, Argentina

**Servicio de Cirugía de Tórax, Hospital Privado Centro Médico de Córdoba, Córdoba, Argentina

***Servicio de Clínica Médica, Hospital Privado Centro Médico de Córdoba, Córdoba, Argentina

Autor para correspondencia:

Bürgesser, María Virginia

Dirección: Naciones Unidas 346. Barrio Parque Vélez Sarsfield. Córdoba, Argentina. CP: X5016KEH

Teléfono: 0351-4688829; Fax: 0351-4688826; Email: virburgesser@gmail.com

Los hematomas mediastinales espontáneos atraumáticos son infrecuentes. Usualmente son causados por trauma, aneurismas o ruptura de grandes vasos o de corazón y por iatrogenia asociada a procedimientos invasivos o quirúrgicos. En este contexto, una lesión de una glándula paratiroidea ectópica debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales de un hematoma mediastinal, ya que el mediastino es la localización ectópica más frecuente.

Se reporta el caso de una mujer de 61 años, que consulta por hematoma mediastinal y es sometida a una toracotomía exploradora. En el material enviado al servicio de Patología se diagnostica un adenoma quístico de glándula paratiroidea ectópica con extensa hemorragia.

Observación clínica

Se presenta el caso de una mujer de 61 años, quien consultó por hematoma cervical de 24 horas de evolución, asociado a dolor en región laterocervical derecha, irradiado a región interescapular y dorsal baja. Negó historia de traumatismo previo. Refirió picadura de ofidio en brazo derecho 5 días antes, con reacción local, para lo cual tomó corticoides, antiinflamatorios no esteroideos y amoxicilina-clavulánico.

Sus antecedentes personales patológicos eran: hipertensión esencial, diabetes tipo 2 e hipotiroidismo. Fue anexohisterectomizada hacía 8 años por leiomiomatosis uterina.

Al examen físico, se observó hematoma de 10 cm de diámetro en región supraesternal y supraclavicular derecha, doloroso a la palpación y sin crepitación. El resto del examen no presentó particularidades. El laboratorio al ingreso mostró: leucocitos: 10.9 k/ul con fórmula conservada; hemoglobina: 13.8 g/dl; plaquetas: 215 k/ul, T.P.: 14.8 seg; TTPK: 42 seg; PCR 13.10 mg/dl; función renal; glucemia e ionograma normales. Se completó laboratorio a las 12 hs. del ingreso que informó calcio iónico de 1,01 mmol/l.

Se realizó tomografía axial computada cervicotorácico-abdominal objetivándose gran colección hemática que ocupaba el mediastino medio y posterior y se extendía entre los planos músculo-aponeuróticos del cuello, particularmente en espacio retrolaringo-faríngeo, desde la región hioidea hasta la bifurcación traqueal (figura 1),

con derrame pleural. Se descartaron masas ocupantes de espacio. La glándula tiroides no presentaba alteraciones. Un eco-doppler de vasos del cuello descartó disección de los mismos. El ecocardiograma transesofágico mostró lesión compatible con hematoma periaórtico.

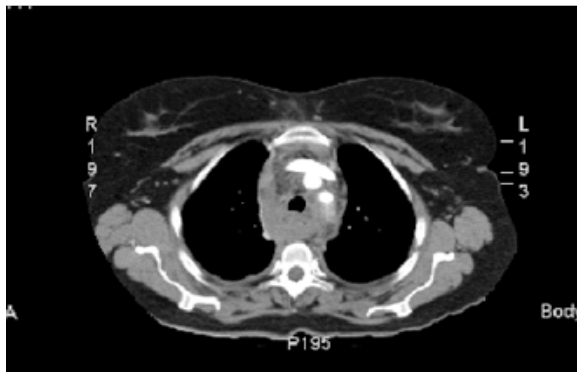


Figura 1: corte axial de TAC con contraste endovenoso: ensanchamiento del mediastino por gran infiltración mediastinal por hematoma

Se decidió ingreso a Unidad de Terapia Intensiva (UTI) para eventual manejo de urgencia de la vía aérea. Durante el periodo de observación se detectó aumento del hematoma y empeoramiento del cuadro general. A raíz de esto se realizó una toracotomía exploradora. Se observó gran hematoma mediastinal que infiltraba el tejido mediastinal laxo y abundante cantidad de sangre fresca en la pleura. Se realizó apertura de la pleura mediastinal y se evacuaron los coágulos sin identificarse tumores o vasos sangrantes. No había lesión de la vena cava superior. Se abrió el pericardio y se exploró la raíz de la aorta y la arteria pulmonar sin encontrar lesión o sangrado. Se extrajeron múltiples coágulos y tejido adiposo infiltrado por sangre. Se envió material al servicio de patología.

La paciente presentó buena evolución clínica sin alteraciones en el metabolismo fosfocálcico.

Con respecto a la histopatología, el estudio macroscópico no evidenció lesión tumoral definida, sino tejido extensamente infiltrado por hemorragia. En la microscopia se observó una proliferación de células poligonales, regulares, sin atipia, de citoplasma claro, dispuesta en nidos sólidos y rodeadas por un estroma densamente vascularizado, con extensa hemorragia y áreas de necrosis (figuras 2 y 3). Dichas células fueron positivas

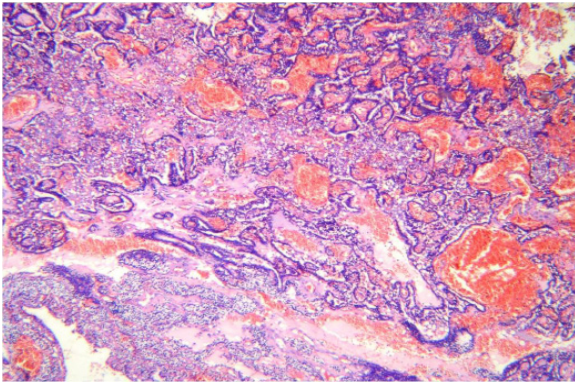


Figura 2: H/E 4x: tejido paratiroideo con extensa hemorragia y vasocongestión

para CK7, AE1/AE3, SYN y RCC (figura 4), y exhibieron un factor de proliferación del 5%, permitiendo vincular estos hallazgos histopatológicos y de inmunohistoquímica a fragmentos de tumor quístico con extensa hemorragia, en primer lugar vinculable a ruptura de adenoma quístico de paratiroides ectópica. La marcación para CK20, ciclina D1, VIM, PLAP, CD117, WT1, Ca 19.9, TTF-1, GCDFP-15, ER, CalRet y S100 fue negativa.

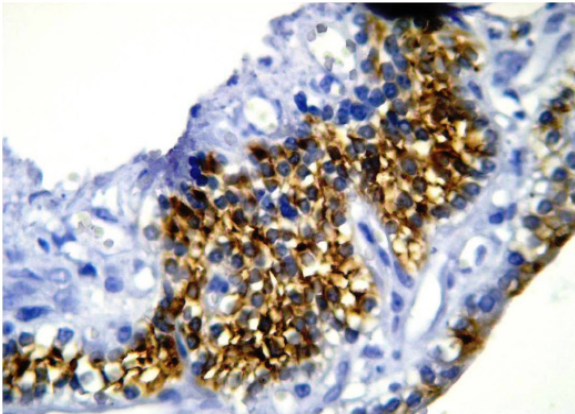


Figura 4: RCC 40x: células paratiroideas positivas (tinción membranosa) para RCC

Discusión

Con respecto a la presentación clínica de nuestra paciente, el diagnóstico preoperatorio fue el de hematoma mediastinal. Éstos usualmente son causados por trauma, aneurismas o ruptura de grandes vasos o de corazón y por iatrogenia asociada a procedimientos invasivos o quirúrgicos. Entre otras etiologías posibles se encuentran: alteraciones de la coagulación, tumores (benignos

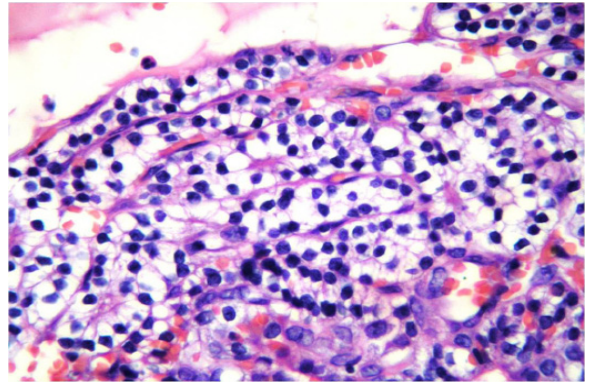


Figura 3: H/E 40x: células poligonales, de citoplasma claro y núcleo sin atipia dispuestas en nidos con abundante vascularización

y malignos), tos o estornudos (maniobra de Valsalva), uremia, hipertensión reno-vascular, ruptura de quistes tímicos, tiroideos y paratiroides y de otros órganos, metástasis, hematopoyesis extramedular y lipomatosis mediastínica.^{1,2}

Si clínicamente no se ha podido identificar la causa del hematoma, se debe recurrir a los métodos de diagnóstico. Como gold-standard, se dispone de la aortografía y la exploración quirúrgica. Kodolitsch y colaboradores demostraron que la combinación de los estudios tenía mayor rédito que cada uno por separado. Así el ecocardiograma transtorácico y la tomografía computada tenían una sensibilidad del 75% y una especificidad del 99% y el ecocardiograma transesofágico y la resonancia magnética nuclear (RMN) contaban con una sensibilidad del 92% y una especificidad del 97%. No hay datos concretos todavía que avalen el uso del PET-scan para el diagnóstico, comparado con otras modalidades.³

El tratamiento de estos pacientes varía según el estado de los mismos y los resultados de los métodos complementarios. Si el paciente está estable y hay ciertas sospechas de la etiología por los resultados de los estudios, la conducta puede ser conservadora. Otra alternativa es la embolización percutánea. Si el paciente está inestable y no se ha podido encontrar la causa, el tratamiento es la exploración quirúrgica (toracotomía o esternotomía).^{1,2}

Con respecto a los hallazgos histopatológicos, las glándulas paratiroides pueden presentar una localización ectópica en relación a defectos en su descenso embriológico.⁴

La frecuencia de ectopia paratiroidea reportada

en la literatura es altamente variable, con valores entre el 7 al 46%. En los últimos 15 años se han empezado a aplicar técnicas de diagnóstico por imágenes, como ecografía, RMN o gammagrafía con Tc-99, que permiten localizar las glándulas paratiroides, especialmente en los casos de hiperparatiroidismo secundario a insuficiencia renal crónica. En un estudio publicado en 1995, se estudiaron 97 pacientes con diagnóstico de hiperparatiroidismo renal, detectándose 60 glándulas ectópicas en 34 pacientes.⁵

En este estudio, las localizaciones ectópicas más frecuentes fueron mediastinal, intratiroidea, en adventicia de arterias carótidas, retrofaringea y paraesofágica. Otro estudio de 231 pacientes operados por hiperparatiroidismo, el 16% tenía ectopia de las glándulas. Las paratiroides inferiores ectópicas fueron el 62% del total, encontrándose un 22% en el mediastino anterosuperior. Las paratiroides superiores ectópicas, correspondientes al 38%, se observaron en el mediastino posterosuperior en el 14%.^{5,6}

El tejido paratiroideo ectópico puede sufrir procesos hiperplásicos y adenomatosos. Nies en 1992 reportó que de 126 pacientes con adenomas paratiroides, seis pacientes (4.8%) tuvieron siete adenomas quísticos. De ellos, un número significativo se encontraron en el mediastino, planteándose la posibilidad de que los adenomas paratiroides quísticos tendrían la tendencia a localizarse fuera de su ubicación anatómica habitual. Por otro lado, Shields en 1999 describió 93 pacientes con quistes paratiroides en mediastino, 56 localizados en la región anterosuperior, 26, en la región media y 12, en la región anterior. Del total, 39 pacientes tenían quistes paratiroides funcionantes. Más de la mitad de los pacientes tenían quistes paratiroides no funcionantes localizados en el mediastino, hecho que puede compararse con nuestro caso.^{7,8,9}

Existen en la literatura reportes de casos de tumores paratiroides ectópicos que se manifestaron como hemorragias mediastinales, simulando otros procesos causales.^{10,11,12} Al considerar la probable mordedura de ofidio en esta paciente, aún sin la identificación del mismo, es posible hipotetizar que el veneno inoculado, al presentar toxinas (hemorraginas y metaloproteinasas) que producen alteraciones en la coagulación y en los

vasos sanguíneos, podría tener cierta relación con el desarrollo de la hemorragia, ante la presencia de una lesión paratiroidea mediastinal tan vascularizada.¹³

El estudio macroscópico del material resecado no permitió reconocer una lesión tumoral dada la hemorragia y fragmentación del tejido, menos aún de aproximar el tamaño o el peso de la lesión. El estudio microscópico y las técnicas de inmunohistoquímica permitieron hacer el diagnóstico de adenoma quístico de paratiroides ectópica con extensa hemorragia. En la microscopia, las células tumorales presentaban la morfología y arquitectura típica del tejido paratiroideo. La inmunohistoquímica permitió confirmar el origen al mostrar inmunomarcación para CK7, AE1/AE3 y SYN con negatividad del resto de los marcadores, permitiendo excluir un origen pulmonar, mamario, renal o ginecológico entre otros. La expresión del marcador RCC permitió determinar la naturaleza adenomatosa de la lesión, dado que en un estudio de McGregor y cols. se evidenció que el 100% de los adenomas paratiroides estudiados fueron positivos para RCC. La lesión presentaba además extensa hemorragia con marcada vasocongestión, pudiendo vincularse como origen del hematoma mediastinal.^{4,14,15}

Los hematomas mediastinales espontáneos atraumáticos son infrecuentes. La sospecha diagnóstica de lesiones relacionadas a los grandes vasos es de suma importancia, ya que éstas pueden comprometer la vida del paciente. En ausencia de estas etiologías, la posibilidad de ruptura de lesiones quísticas ectópicas debería plantearse. Se resalta la importancia del conocimiento de las lesiones paratiroides ectópicas y de sus localizaciones más frecuentes, debido a la posibilidad de manifestaciones clínicas atípicas que puedan plantear diversos diagnósticos diferenciales, con conductas terapéuticas diferentes. Los estudios complementarios pueden ayudar en el diagnóstico etiológico y en la elección del mejor método de tratamiento.

Bibliografía

1. Song J, Hindawi RK, Deshpande AS, Fares II LG. *Spontaneous atraumatic mediastinal hematoma. Hosp Physician. 2002;38;37-39.*

2. Hoetzenecker K, Töpker M, Klepetko W, Ankersmit HJ. Spontaneous rupture of the inferior thyroid artery resulting in mediastinal hematoma. *Interact CardioVasc Thorac Surg.* 2010;11:209-210.
3. Kodolitsch YV, Krause N, Spielmann R, Nienaber CA. Diagnostic potential of combined transthoracic echocardiography and x-ray computed tomography in suspected aortic dissection. *Clin Cardiol* 1999;22:345-52.
4. Castleman B, Roth SI. Tumors of the parathyroid glands. *Atlas of tumor pathology.* Washington, DC: Armed Force Institute of Pathology; 1978.
5. Zeze F, Itoh H, Ohsato K. Hyperplasia and adenoma of the ectopic parathyroid gland. *Nippon Rinsho.* 1995;53(4):920-4.
6. Phitayakorn R, McHenry CR. Incidence and location of ectopic abnormal parathyroid glands. *Am J Surg.* 2006;191(3):418-23.
7. Nies C, Hasse C, Zielke A, Wagner PK, Rothmund M. Cystic parathyroid gland adenomas: pathologic-anatomic variants of parathyroid gland adenomas or a separate disease entity? *Langenbecks Arch Chir.* 1992;377(3):158-61.
8. Shields TW, Immerman SC. Mediastinal parathyroid cysts revisited. *Ann Thorac Surg.* 1999;67(2):581-90.
9. Wirowski D, Wicke C, Böhner H, Lammers BJ, Pohl P, Schwarz K, Goretzki PE. Presentation of 6 cases with parathyroid cysts and discussion of the literature. *Exp Clin Endocrinol Diabetes.* 2008;116(8):501-6.
10. Song J, Hindawi RH, Deshpande AS, Fares II LG. Spontaneous Atraumatic Mediastinal Hematoma. *Hosp Physician* 2002 Jun;38(6):37-39.
11. Tonerini M, Orsitto E, Fratini L, Tozzini A, Chelli A, Santi S, Rossi M. Cervical and mediastinal hematoma: presentation of an asymptomatic cervical parathyroid adenoma: case report and literature review. *Emerg Radiol.* 2004;10(4):213-5.
12. Akimoto T, Saito O, Muto S, Hasegawa T, Nokubi M, Numata A, et al. A case of thoracic hemorrhage due to ectopic parathyroid hyperplasia with chronic renal failure. *Am J Kidney Dis.* 2005 Jun;45(6):109-14.
13. Yoshida-Kanashiro E, Navarrete LF, Rodríguez-Acosta A. On the unusual hemorrhagic and necrotic activities caused by the rattlesnake (*Crotalus durissus cumanensis*) in a Venezuelan patient. *Rev Cubana Med Trop.* 2003;55(1):38-40.
14. McGregor DK, Khurana KK, Cao C, Tsao CC, Ayala G, Krishnan B, et al. Diagnosing primary and metastatic renal cell carcinoma: the use of the monoclonal antibody 'Renal Cell Carcinoma Marker'. *Am J Surg Pathol.* 2001;25(12):1485-92.
15. Vasef MA, Brynes RK, Sturm M, Bromley C, Robinson RA. Expression of cyclin D1 in parathyroid carcinomas, adenomas, and hyperplasias: a paraffin immunohistochemical study. *Mod Pathol.* 1999;12(4):412-6.