

Abordaje quirúrgico de tumor pardo de maxilar en síndrome de Sagliker

Surgical approach of brown maxillary tumor in Sagliker syndrome

Fuentes, Samuel Antonio; Pacheco Cruz, José Daniel

 Samuel Antonio Fuentes
asamuel_18@hotmail.com
Hospital Nacional Rosales, El Salvador

 José Daniel Pacheco Cruz
Hospital Nacional Rosales, El Salvador

Alerta
Ministerio de Salud, El Salvador
ISSN-e: 2617-5274
Periodicidad: Semestral
vol. 5, núm. 2, 2022
ralerta@salud.gob.sv

Recepción: 29 Noviembre 2021
Aprobación: 03 Junio 2022
Publicación: 20 Julio 2022

URL: <http://portal.amelica.org/ameli/journal/419/4193196005/>

DOI: <https://doi.org/10.5377/alerta.v5i2.12812>

Citación recomendada: Fuentes SA, Pacheco Cruz JD. Abordaje quirúrgico de tumor pardo de maxilar en síndrome de Sagliker. *Alerta*. 2022;5(2):93-98. DOI: 10.5377/alerta.v5i2.12812

Resumen: Presentación del caso. Se trata de una paciente femenina de 20 años de edad con enfermedad renal crónica estadio 5 en tratamiento de hemodiálisis que notó aumento progresivo de la región palatina en los últimos siete meses, que le generaba dislalia y dificultad para la masticación con expansión del hueso maxilar, separación de las piezas dentales superiores y cambios en la configuración y perfil facial compatibles con un tumor pardo. Los resultados de laboratorio confirmaron un hiperparatiroidismo e hipocalcemia secundarios a la enfermedad renal. Los hallazgos ecográficos fueron compatibles con hiperplasia de paratiroides del lado izquierdo. **Intervención terapéutica.** Se administró carbonato de calcio y paricalcitol durante las dos semanas previas a la cirugía. El tratamiento consistió en una paratiroidectomía subtotal y la resección quirúrgica de la tumoración en el maxilar y los suplementos de calcio y vitamina D3 por vía oral. **Evolución clínica.** Se obtuvo normalización de los niveles de calcio y de fósforo y disminuyeron los niveles de la paratohormona. Después de un seguimiento de más de dos años, no se identificaron recurrencias.

Palabras clave: Insuficiencia renal crónica, hiperparatiroidismo, cirugía maxilofacial, osteodistrofia renal.

Abstract: Case presentation. This is a 20-year-old female patient with stage 5 chronic kidney disease on hemodialysis who noticed progressive enlargement of the palatal region in the last seven months, which generated dyslalia and difficulty in chewing with expansion of the maxillary bone, separation of the upper teeth and changes in the facial configuration and profile compatible with a brown tumor. Laboratory results confirmed hyperparathyroidism and hypocalcemia secondary to renal disease. Ultrasound findings were compatible with left-sided parathyroid hyperplasia. **Treatment.** Calcium carbonate and paricalcitol were administered during the two weeks prior to surgery. The treatment consisted of subtotal parathyroidectomy and surgical resection of the tumor in the maxilla and oral calcium and vitamin D3 supplements. **Outcome.** Calcium and phosphorus levels normalized and parathyroid hormone levels decreased. After a follow-up of more than two years, no recurrences were identified.

Keywords: Chronic kidney disease, hyperparathyroidism, maxillofacial surgery, renal osteodystrophy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sagliker es el conjunto de alteraciones craneofaciales y esqueléticas producidas por la elevación de la hormona paratiroidea y la alteración en el metabolismo del calcio¹, secundarios a la insuficiencia renal crónica^{2,3}. Consiste en una osteodistrofia renal⁴ que se manifiesta como apariencia desfigurada del rostro, entre las más comunes, la protrusión del maxilar y de la mandíbula, la hiperplasia de los tejidos blandos del paladar, la pérdida de la anatomía nasal, la deformidad dental y de los dedos y una estatura baja¹.

Este síndrome fue descrito por Sagliker *et al.* en 2004¹. Se ha reportado una incidencia del 0,5 % de los pacientes que se encuentran en hemodiálisis y se presenta con mayor frecuencia en el sexo femenino entre los 18 y los 39 años de edad⁵.

El daño de la función renal produce una disminución de los niveles de 1,25-dihidroxicolecalciferol, lo que origina una hipocalcemia e hiperfosfatemia debido a la disminución de la absorción del calcio a nivel intestinal y, de forma conjunta, un aumento de retención de fósforo^{6,7}. En respuesta a estas alteraciones metabólicas, las células de las glándulas paratiroides desarrollan un proceso de hiperplasia adaptativa que estimula directamente el aumento de la liberación de hormona paratiroidea². El estado de hiperparatiroidismo secundario (HPTS) en el síndrome de Sagliker produce cambios en todo el cuerpo, especialmente los huesos largos, vertebrales y craneales, y contribuye a la formación de tumores pardos⁸. Los tumores pardos también se producen por la disminución de los niveles de calcio en el organismo, que aumentan la reabsorción ósea por la estimulación de osteoclastos inducidos por la hormona paratiroidea, y producen alteraciones que se pueden describir como lesiones de tejido intraóseo, únicas o multifocales, y generalmente se localizan en los huesos maxilares⁹.

En este caso, se presenta el manejo y tratamiento de un paciente con tumor pardo de maxilar con síndrome de Sagliker que acude al servicio de cirugía oral y maxilofacial del Hospital Nacional Rosales de El Salvador.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 20 años de edad, con el antecedente de ocho años de haber sido diagnosticada con enfermedad renal crónica estadio 5¹⁰, en tratamiento de hemodiálisis los últimos cuatro años. Consultó en el servicio de cirugía oral y maxilofacial del Hospital Nacional Rosales por notar un aumento progresivo de la región palatina en los últimos siete meses que le generaba dislalia y dificultad para la masticación con expansión del hueso maxilar, ocasionándole separación de las piezas dentales superiores (Figura 1) y cambios en la configuración y perfil facial (Figura 1).

En la evaluación física se observó estatura baja (1,46 m), crecimiento del hueso escapular en los últimos años de la insuficiencia renal (Figura 1), anormalidades y acortamiento de las falanges distales (Figura 1). Además, en la evaluación intraoral se observó una tumoración en el maxilar que afectaba en su totalidad al paladar duro y en la región dental frontal y se identificó la separación de las piezas dentales, lo que confirmó la alteración en el crecimiento de los maxilares.

Los resultados de las pruebas de laboratorio confirmaron el hiperparatiroidismo, la hipocalcemia, la hiperfosfatemia y la elevación de la fosfatasa alcalina. (Tabla 1).

La tomografía computarizada mostró imágenes hipodensas con patrón osteolítico que comprometía el paladar duro hacia la parte ósea de los senos maxilares, el hueso frontal, el hueso esfenoides y una porción

de los huesos temporales bilaterales, identificando irregularidades en la trabeculación ósea en los sitios mencionados. (Figura 2).

Se describieron hallazgos ecográficos fueron compatibles con una hiperplasia de paratiroides del lado izquierdo; además, la gammagrafía paratiroidea con Tecnecio 99-sestamibi (Tc99m) combinado con una tomografía computarizada de emisión monofotónica de cuello confirmaron el tejido glandular con exceso de actividad celular en imágenes estáticas de cuello y mediastino a los 15 minutos y a las dos horas (Figura 2).

INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

Se realizó el análisis del caso con un equipo multidisciplinario (cirugía maxilofacial, nefrología y endocrinología) para la elección del tratamiento médico, desde el momento preoperatorio, y del manejo quirúrgico. Se administró carbonato de calcio 3600 mg diarios por vía oral y paricalcitol 15 µg en tres dosis por vía intravenosa durante las dos semanas previas a la cirugía. El tratamiento quirúrgico consistió en una paratiroidectomía subtotal sin timectomía, con la extirpación completa de tres glándulas paratiroides y aproximadamente dos tercios de la glándula paratiroides inferior izquierda (Figura 3), luego se procedió a la resección quirúrgica de la tumoración en el maxilar (Figura 3), se obtuvo una muestra de la región palatina, que midió aproximadamente 4,5 × 4,3 × 1 cm, y se envió a estudio histopatológico (Figura 3). En el periodo posoperatorio inmediato se administró gluconato de calcio 10 %, una ampolla cada ocho horas por vía intravenosa, y en el posoperatorio mediato se inició el tratamiento con vitamina D3 0,25 µg diarios y suplemento de calcio oral 3600 mg diarios por vía oral.

El estudio histopatológico de la tumoración de la región palatina maxilar reportó el hallazgo de células fusiformes moderadamente pleomórficas entremezcladas con células gigantes multinucleadas de tipo osteoclastos, depósitos de hemosiderina y abundante osteoide de aspecto benigno de distribución difusa, compatibles con un tumor pardo de maxilar.

Se mantuvo en control y seguimiento con el equipo multidisciplinario para vigilar la evolución y continuar el tratamiento de la enfermedad renal.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

La paciente evolucionó de manera satisfactoria en el periodo posoperatorio inmediato; sin embargo, al quinto día posquirúrgico presentó un área de necrosis en la mucosa del paladar en la que se aplicó ácido hialurónico en gel bioadhesivo al 0,2 % cada seis horas y se incluyeron medidas de higiene en la zona intervenida, con lo que evolucionó favorablemente. Además, se realizaron exámenes de laboratorio de control, que reportaron niveles de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina normales; así como disminución de los niveles de la parathormona (Tabla 1).

Luego de dos semanas posquirúrgicas se comprobó la formación del tejido de granulación con el proceso de cicatrización secundaria en el paladar, lo que favoreció la capacidad de alimentación y mejoró la calidad de vida de la paciente. Además, se vigiló la evolución clínica mediante controles cada cuatro meses durante más de dos años. Durante ese período no se identificaron recurrencias. (Figura 4).

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Ante los hallazgos clínicos, radiográficos, bioquímicos e histopatológicos se estableció un diagnóstico de tumor pardo de maxilar en un paciente con síndrome de Sagliker.

DISCUSIÓN

Los tumores pardos son las lesiones intraóseas que se producen por la acción de los osteoclastos³. Estas células originan una sustitución del tejido óseo por tejido fibroso, células gigantes multinucleadas y depósitos de hemosiderina, principalmente en los huesos maxilares^{9,11}. Esto puede deberse a que los maxilares tienen una tasa rápida de reabsorción y aposición ósea. Algunos autores informan una incidencia de 1,5 % en pacientes con HPTS¹².

Los hallazgos clínicos, bioquímicos, estudios de imagen e histopatológicos son las principales herramientas para establecer el diagnóstico de tumores pardos en el HPTS en individuos con síndrome de Sagliker^{5,9}. Los niveles séricos de calcio, fósforo, fosfatasa alcalina y hormona paratiroidea en la evaluación inicial son de importancia para el manejo adecuado¹³. Así mismo, los estudios de imágenes permiten identificar alteraciones óseas no solo en los maxilares, sino también en otras áreas anatómicas¹³. En el síndrome de Sagliker es frecuente observar lesiones con aspecto de sal y pimienta en los huesos craneales⁸.

Las manifestaciones clínicas detectadas en la paciente se relacionan con las descritas por otros autores, entre ellas las características de perfil facial convexo y maloclusiones debido a la protusión del ángulo maxilar en relación al ángulo mandibular¹⁴, la estatura baja, el crecimiento del hueso escapular, el acortamiento con curvatura hacia arriba de las falanges distales, la deformidad de las rodillas, las escápulas y ciertas alteraciones en la marcha^{1,15}. Por otra parte, algunos autores mencionan otros hallazgos que son menos frecuentes, como alteraciones neurológicas moderadas a severas, entre ellas cefaleas y anomalías auditivas¹⁵.

La gammagrafía paratiroidea con Tecnecio 99-sentamibi (Tc99m) combinada con una tomografía computarizada de emisión monofotónica de cuello se utilizan como métodos auxiliares de diagnóstico por imágenes^{5,9}. Estas permiten identificar la función celular aumentada de las glándulas paratiroides y son una herramienta guía para el cirujano en el abordaje quirúrgico de las glándulas paratiroides⁵.

El diagnóstico definitivo del tumor pardo no depende solo del resultado histopatológico, ya que este presenta características histológicas similares a otros tumores de células gigantes; por tanto, para este caso demandó una combinación de hallazgos clínicos, bioquímicos y estudios de imagen que corroboraron el HPTS, además de la identificación de los signos y síntomas específicos que determinaron la presencia del síndrome de Sagliker¹².

Para muchos autores el enfoque terapéutico conservador debe abarcar el control del HPTS y la administración de vitamina D para mejorar los niveles de calcio séricos; en consecuencia, esto mejora los niveles de la hormona paratiroidea y, en casos de tumores pardos en el área maxilar que no generan deformidades, permite una regresión gradual del tumor^{16,17,18}. Los pacientes con HPTS muy grave pueden no responder a las altas dosis de vitamina D, y los pacientes que presentan tumores de gran tamaño en el área maxilar o intraoral, requieren la valoración para una paratiroidectomía a fin de controlar el desequilibrio hormonal^{2,12,19,20}.

La elección de tratamiento de los tumores pardos en el área maxilar u oral en el HPTS depende de la localización, el tamaño, las alteraciones funcionales que genere, la presencia de deformaciones faciales o la invasión de estructuras anatómicas importantes en el área maxilar o intraoral^{9,12}.

Se decidió el tratamiento quirúrgico, además de la paratiroidectomía, debido a que invadía las estructuras anatómicas próximas con afección de las vías respiratorias y la deglución, con una expansión continua y acelerada del tumor a causa de la fisiopatología de la enfermedad de base del HPTS con síndrome de Sagliker.

ASPECTOS ÉTICOS

La presentación de este caso cuenta con el consentimiento informado del paciente y se recibió la aprobación del Comité de Ética en la Investigación y Coordinación de Investigación del Hospital Nacional Rosales.

AGRADECIMIENTO

A la Dra. Ligia Carolina Martínez de Mendoza, al Dr. Amílcar Antonio Barillas Torres y al Dr. Miguel Orlando Rivera Echeverría por su apoyo en el análisis del caso.

FINANCIAMIENTO

No hubo fuentes de financiamiento.

TABLA 1.
Comparación de resultados de laboratorio en los períodos pre y posoperatorios.

Serología	Preoperatorio	Posoperatorio	Rango
Hormona paratiroidea	2870,5	650	12-88 pg/mL
Calcio	8,44	8,99	8,5-10,5 mg/dL
Fósforo	6,74	4,40	3-5 mg/dL
Fosfatasa alcalina	1807	322	30-125 UI/L



FIGURA 1.

a. Imagen clínica intraoral del paladar. b. Imagen clínica intraoral frontal. c. Imágenes faciales con características de perfil facial convexo. d. Acortamiento y curvatura hacia arriba de falanges distales. e. Tendencia a crecimiento escapular en sentido sagital.

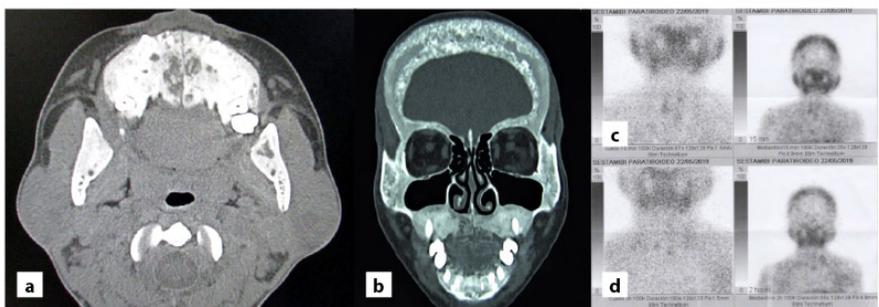


FIGURA 2.

a. Imagen tomográfica de corte axial con zonas hipodensas en huesos palatinos del maxilar. b. Imagen tomográfica de corte coronal con lesiones en aspecto de sal y pimienta en los huesos craneales. c. Gammagrafía paratiroidea a los 15 minutos a nivel de cuello y mediastino con captación difusa de radiotrazadores en el tejido tiroideo. d. Gammagrafía paratiroidea a las 2 horas con captación de una pequeña zona en el área correspondiente al polo inferior del lóbulo tiroideo izquierdo

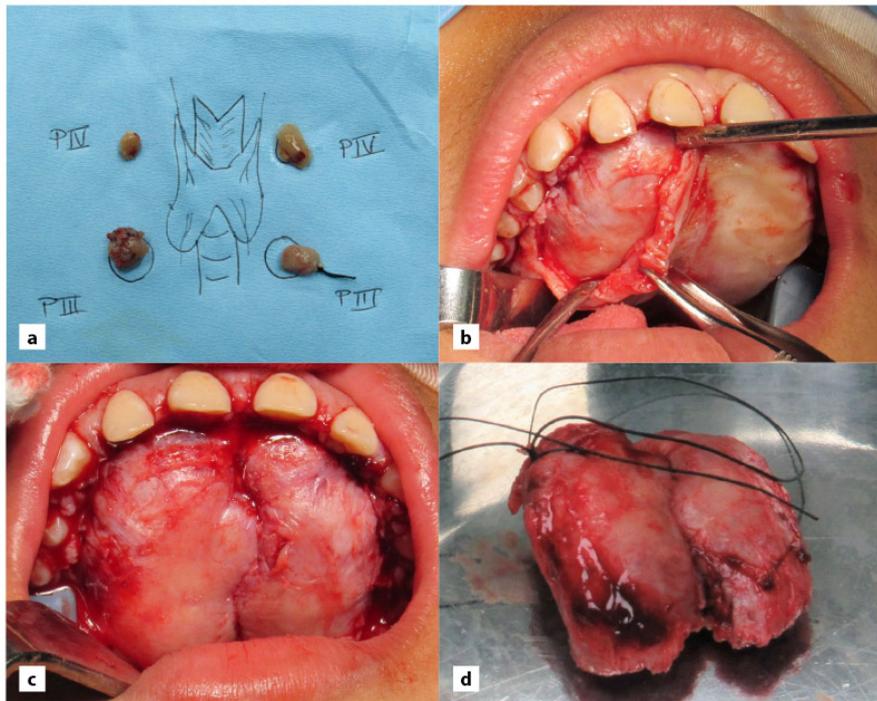


FIGURA 3.

Imágenes transquirúrgicas. a. Paratiroidectomía subtotal. b-c. Resección quirúrgica completa de tumoración. d. Muestra obtenida de la región palatina del maxilar

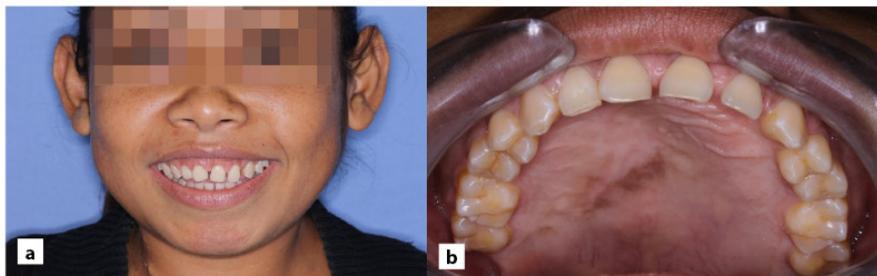


FIGURA 4.

a-b. Imagen clínica de control facial e intraoral dos años posquirúrgico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sagliker Y, Balal M, Sagliker Ozkaynak P, Paydas S, Sagliker C, Sabit Sagliker H, *et al.* Sagliker syndrome: uglifying human face appearance in late and severe secondary hyperparathyroidism in chronic renal failure. *Semin Nephrol.* 2004;24(5):449–455. DOI: 10.1016/j.semnephrol.2004.06.021
2. Yuen NK, Ananthakrishnan S, Campbell MJ. Hyperparathyroidism of Renal Disease. *Perm.J.* 2016;20(3):15–127. DOI: 10.7812/TPP/15-127
3. Alcaide Lucena M, Hernández García E, Reyes Lartartegui S, Gallart Aragón T, García Rubio J, Sánchez Barrón M, *et al.* Secondary hyperparathyroidism. An update and literature review. *Cir. Andal.* 2020;31(3):294–299. DOI: 10.37351/2020313.11
4. Padilla-Ochoa GR, Chávez-Iñiguez JS, Magaña-Urzúa JA, Plata-Florenzano JE. Síndrome de Sagliker: presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Nefrol. Latinoam.* 2018;15(1):29-35. DOI: 10.24875/NEFRO.18000021

5. Shakeri S, Zarehparvar Moghadam S, Sadeghi R, Ayati N. Sagliker Syndrome in a Patient with Secondary Hyperparathyroidism and Chronic Renal Insufficiency: A Case Report. *Asia Ocean. J. Nucl. Med. Biol.* 2018;2(6):167–170. DOI: 10.22038/aojnmb.2018.10567
6. Jain N, Reilly RF. Hungry bone syndrome: *Curr. Opin. Nephrol. Hypertens.* 2017;26(4):250–255. DOI: 10.1097/MNH.0000000000000327
- Phelps K. Tradeoff-in-the-Nephron: A Theory to Explain the Primacy of Phosphate in the Pathogenesis of Secondary Hyperparathyroidism. *Nutrients.* 2017;9(5). DOI: 10.3390/nu9050427
8. Dayma CL, Ajmera D, Jelia SC, Jain P. Study of prevalence of secondary hyperparathyroidism in chronic renal failure in Hadoti region. *Int. J. Res. Med. Sci.* 2019;7(8):2903–2908. DOI: 10.18203/2320-6012.ijrms20193144
9. Delgado Azañero WA, Silva Toro JL, Cabrera Gómez EA. Tumor pardo parasinfisiario en paciente con enfermedad renal crónica terminal: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev. Estomatológica Hered.* 2014;21(4):219–225. DOI: 10.20453/reh.v21i4.170
10. Rovin BH, Adler SG, Barratt J, Bridoux F, Burdge KA, Chan TM, *et al.* KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases. *Kidney Int.* 2021;100(4):S1–S276. DOI: 10.1016/j.kint.2021.05.021
11. Panezai MA, Ahmed S, Colbert GB. Sagliker syndrome in a patient with end-stage renal disease with secondary hyperparathyroidism. *Bayl. Univ. Med. Cent. Proc.* 2019;32(4):624–626. DOI: 10.1080/08998280.2019.1624092
12. Antin F, Bakhos D, Jegoux F, Merkouza M, Laccourreye L. Maxillofacial brown tumours: Series of 5 cases. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.* 2018;135(4):227–230. DOI: 10.1016/j.anorl.2018.03.005
13. Yu Y, Zhu C-F, Fu X, Xu H. Sagliker syndrome: A case report of a rare manifestation of uncontrolled secondary hyperparathyroidism in chronic renal failure. *World J. Clin. Cases.* 2019;7(22):3792–3799. DOI: 10.12998/wjcc.v7.i22.3792
14. Mi J-P, He P, Shi K, Feng S-Y, Chen X-Z, He Q-Q, *et al.* Cephalometric craniofacial features of patients with Sagliker syndrome: a primary analysis of our experience. *Ann. Transl. Med.* 2021;9(12). DOI: 10.21037/atm-21-1544
15. León-Tovar RA, Martínez-Coria E, García-Jiménez MM, García-Jiménez E. Síndrome de Sagliker: reporte de caso. *An. Radiol. México.* 2016;15(3):238–243. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=69345>
16. Galassi A, Ciceri P, Fasulo E, Carugo S, Cianciolo G, Cozzolino M. Management of Secondary Hyperparathyroidism in Chronic Kidney Disease: A Focus on the Elderly. *Drugs Aging.* 2019;36(10):885–895. DOI: 10.1007/s40266-019-00696-3
17. Cozzolino M, Galassi A, Conte F, Mangano M, Di Lullo L, Bellasi A. Treatment of secondary hyperparathyroidism: the clinical utility of etelcalcetide. *Ther. Clin. Risk Manag.* 2017;Volume 13:679–689. DOI: 10.2147/TCRM.S108490
18. Araya I, Yanine N, Cornejo M, Villanueva J. Tumor pardo maxilar refractario a tratamiento convencional. *Rev. Esp. Cir. Oral Maxilofac.* 2014;36(1):21–26. DOI: 10.1016/j.maxilo.2012.01.005
19. Lau WL, Obi Y, Kalantar-Zadeh K. Parathyroidectomy in the Management of Secondary Hyperparathyroidism. *Clin. J. Am. Soc. Nephrol. CJASN.* 2018;13(6):952–961. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29523679/>
20. Gong L, Tang W, Lu J, Xu W. Thermal ablation versus parathyroidectomy for secondary hyperparathyroidism: A meta-analysis. *Int. J. Surg.* 2019;70:13–18. DOI: 10.1016/j.ijisu.2019.08.004