

3. Fang GD, Yu VL, Vickers RM. Disease due to Legionellaceae (other than *Legionella pneumophila*): historical, microbiological, clinical and epidemiological review. *Medicine (Baltimore)*. 1989;68:116-39.
4. Domínguez J, Galí N, Blanco S, Pedroso P, Prat C, Matas L, et al. Assessment of a new test to detect *Legionella* urinary antigen for the diagnosis of Legionnaire's Disease. *Diagn Microbiol Infect Dis*. 2001;41:199-203.
5. Fujita J, Touyama M, Chibana K, Koide M, Haranaga S, Higa F, et al. Mechanism of formation of the orange-colored sputum in pneumonia caused by *Legionella pneumophila*. *Intern Med*. 2007;46:1931-4.

Jordi Soler-Majoral^{a,b,*}, Anna Sánchez-Escuredo^{a,b},
Cristina Prat Aymerich^{c,d}, Esther Sanchis Vidal^{c,d},
Alícia Marín-Tàpia^{d,e}, Maria Sol Prats Bardají^{d,e},
Mònica Pérez-Mir^{a,b}, Francisco-Javier Juega Mariño^{a,b},
Laura Cañas Solé^{a,b}
y Ricardo Lauzurica^{a,b}

^a Unidad de Trasplante Renal, Servicio de Nefrología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

^b Red de Investigación Renal (REDINREN) ISCIII RD012/20021 REMAR, Madrid, España

^c Departamento de Microbiología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

^d CIBER Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

^e Departamento de Neumología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jsolermajoral@gmail.com

(J. Soler-Majoral).

0211-6995/© 2016 Sociedad Española de Nefrología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nefro.2016.03.002>

Rara localización de tumor pardo en paciente pediátrico

Rare brown tumor location in chronic renal failure

Sr. Director:

El tumor pardo (TP) en una enfermedad renal crónica (ERC), consecuencia de la enfermedad ósea renal (EOR) de alto remodelamiento, provocado por el hiperparatiroidismo (HPT) secundario (HPTS). El TP se diferencia de la osteítis fibrosa quística (OFQ), por la presencia de células multinucleadas y depósitos pardos de hemosiderina; posee una clínica, imagenología e histopatología distinta a otras enfermedades por HPT o por osteodistrofia renal¹.

Se trata de un paciente masculino de 13 años de edad, procedente de una localidad rural de Loja en Ecuador; con antecedente de ERC y retraso de crecimiento simétrico; el cuadro comenzó con dolor crónico nocturno que se exacerbó por un trauma en rodilla izquierda. En la antropometría padecía de un estado ponto-estatural de baja talla, peso y emaciación severa (por debajo de la puntuación Z -3 de la mediana en las curvas de peso/edad, talla/edad e IMC/edad), se observó infantilismo sexual y en extremidades escasa masa muscular y deformidad angular en genu valgo (fig. 1).

Los exámenes complementarios mostraron metabolismo fosfo-cálcico alterado (tabla 1). El examen de imagen y la biopsia obtenida a través de la aguja de Jamshidi® identificaron el TP (fig. 1).

Los aspectos destacados del tratamiento fueron calcitriol intravenoso (0,5-1 µg, dosis respuesta), además diálisis; ante el descenso de la paratohormona (PTH) se procedió a la intervención ortopédica.

El comportamiento de pseudoneoplasia se produce por el reemplazo de tejido óseo mineral por fibrosis y la proliferación de células multinucleares gigantes².

Los criterios usados en el diagnóstico fueron: presencia de hipocalcemia, hiperfosfatemia y deficiencia de la 1,25(OH)3D, con relación a HPTS^{3,4}; presencia de células gigantes multinucleadas y hemosiderina coexistentes con OFQ⁵; glándula tiroidea y paratiroides, sin alteración estructural⁶; finalmente ausencia de antecedentes de corticoterapia prolongada, sus valores de PTH fueron mayores de 120 pg/l y no tuvo historia de exposición aluminica, lo diferencia de una EOR de bajo remodelamiento^{3,4}.

El dolor crónico desencadenado por trauma, muestra que el cuadro clínico es inadvertido; cuando se ubican en extre-



Figura 1 Descripción de la lesión ósea de tumor pardo en el paciente. A) Genu-varo marcado en miembro inferior izquierdo con edema leve. B) Rx AP de rodilla izquierda, fractura incompleta zona de epífisis distal de fémur izquierdo, con imagen radiopaca infiltrante. C) TC en misma zona anatómica, lesión sólida osteolítica de 40 x 33 mm en la epífisis distal del fémur, el cartilago de crecimiento impresiona respetado. D) Muestra histológica procesada, se denota gran cantidad de células multinucleadas. E) RMN en misma zona anatómica, proceso ocupativo heterogéneo irregular metafisario con compromiso de porción ósea y de la cortical con epicentro en la porción metafisaria femoral distal de 35 x 33 mm y con la presencia de líquido perilesional, no compromete otras estructuras. F) Estudio de gammagrafía con rastreo corporal total con ^{99m}Tc -sestaMIBI muestra captación de radiofármaco en metafisis distal de fémur izquierdo. G) Visión tomográfica en 3 dimensiones, vista lateral y posterior de epífisis distal de fémur izquierdo. H)

midades pueden producir periodos de prurito nocturno; en otros casos comienza con fracturas patológicas. La localización aún tiene gran controversia; en el HPTS no respeta patrón frecuente; en las extremidades, tienden a hallarse en falanges de las manos⁷. La localización en fémur no está reportado en la literatura. Los diagnósticos diferenciales, de acuerdo a la localización pueden ser; tumores primarios malignos: osteosarcoma, condrosarcoma y tumor de Ewing; tumores primarios benignos como el quiste aneurismático óseo; otros como: mieloma múltiple, plasmocitoma óseo solitario, granuloma de células gigantes (enfermedad de Langerhans) y displasia fibrosa poliostótica; causas infecciosas como osteomielitis multifocal y otras alteraciones producto del HPT como la osteomalacia y raquitismo⁷.

Los hallazgos radiográficos incluyen resorción ósea cortical subperióstica y cambios quísticos; además esclerosis ósea y calcificación extraesquelética⁵. En el caso, la lesión subperióstica se limitaba al hueso y no afectaba a los tejidos blandos, importante para diferenciar del osteosarcoma.

La coexistencia de TP con ERC depende proporcionalmente de la PTH, son en los estadios 4 y 5 con valores de PTH mayores a 250 pg/ml, donde se presenta con mayor frecuencia⁷. En tanto el TP en adolescentes con ERC 4 está poco documentada, los pocos casos se refieren a niños con HPT primario⁵.

Por ser una condición dependiente del HPTS, el manejo está orientado en estabilizar la PTH para la posterior corrección ortopédica. En un estudio que compara 2 tratamientos: farmacológico y quirúrgico en pacientes con HPTS a ERC con la curva sigmoide de la concentración de calcio extracelular y los niveles de PTH en plasma, se vio que el calcitriol tiene efectos positivos en la fisiopatología de la OFQ⁸, desde 2010 se ha diseñado terapia genética, con el objetivo de actuar en la síntesis de la PTH⁹.

En el caso se combinó el calcitriol y hemodiálisis trisemanal. Sin embargo, la mejor medida es el trasplante renal ya que puede restaurar expresiones de los genes que codifican los receptores de VD que son sensibles al calcio en las células de una glándula paratiroides con hiperplasia de tipo nodular².

La otra etapa del manejo fue la intervención ortopédica una vez estabilizada la PTH y consiguiendo reducir valores de 150 pg/ml por mes (tabla 1). Las fracturas patológicas incompletas en el fémur tienen indicación de fijación quirúrgica e injerto óseo¹⁰.

En conclusión, la presentación atípica no solo se refiere a la localización, sino a la edad del paciente, en poblaciones pediátricas es criterio de inicio de diálisis independiente de los valores de filtrado glomerular. El pronóstico del paciente es bueno, pero se debe discutir la posibilidad de trasplante renal para evitar recaídas y aparición de nuevos TP.

Identificación precisa de la célula gigante multinucleada, característica del tumor pardo óseo.

Fuente: Elaborado por Juan Miguel Alemán I; Tomado del Centro de Imágenes del Hospital José Carrasco Arteaga y Centro de Patología del Hospital José Carrasco Arteaga.

Tabla 1 – Descripción del metabolismo fosfocálcico en el paciente

Indicador	Valor previo a la terapia con calcitriol y diálisis	Interpretación	Valor previo a la cirugía ortopédica
A) Características del metabolismo fosfocálcico			
Calcio sérico corregido con la albúmina, mg/dl	6,1	Hipocalcemia, mg/dl	5,6
Fósforo sérico, mg/dl	6,3	Hiperfosfatemia, mg/dl	6,1
Valor sérico de 1,25(OH) vitamina D3, ng/dl	18	Niveles séricos bajos, ng/dl	18,3
Paratohormona, pg/dl	621	Hiperparatiroidismo severo, pg/dl	123
Fosfatasa alcalina, U/l	1.110	Alta actividad osteoclástica, U/l	250
Factor de crecimiento insulínico tipo 1, ng/ml (somatomedina C)	231	Valores de un niño de 10 años	233
Tasa de filtrado según la ecuación MDRD	23 ml/min/1,73 m ²	Estadio funcional severo 4 de ERC	23 ml/min/1,73 m ²
B) Características de la ERC			
Anemia microcítica e hipocrómica leve			
Azoados elevados:			
Urea de 125 mg/dl			
Creatinina de 4,64 mg/dl			
Proteinuria:			
Macroalbuminuria: cociente albúmina/creatinina de 301,25 mg/g			
Proteinuria: cociente proteína/creatinina de 0,54 mg/mg			
ERC: enfermedad renal crónica; MDRD: <i>modification of diet in renal disease</i> .			

BIBLIOGRAFÍA

- Ito H, Kinugasa E. Pathogenesis of secondary hyperparathyroidism and renal bone disease. *Clin Calcium*. 2004;14:720-5.
 - Tokumoto M, Taniguchi M, Matsuo D, Tsuruya K, Hirakata H, Iida M. Parathyroid cell growth in patients with advanced secondary hyperparathyroidism: Vitamin D receptor, calcium sensing receptor, and cell cycle regulating factors. *Ther Apher Dial*. 2005; Suppl 1:S27-34.
 - National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for chronic kidney disease: Evaluation, classification, and stratification. *Am J Kidney Dis*. 2002;39 2 Suppl 1:S1-266.
 - Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO) CKD-MBD Work Group. KDIGO clinical practice guideline for the diagnosis, evaluation, prevention, and treatment of chronic kidney disease-mineral and bone disorder (CKD-MBD). *Kidney Int Suppl*. 2009;(113):S1-130.
 - Rosenberg AE. Bones, joints, and soft tissue tumors. En: Kumar V, Abbas AK, Aster JC, Fausto N, editores. *Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease*. 8th ed. Philadelphia: Saunders; 2009. p. 1205-56.
 - Hyan Lee J, Chung S, Su Kim H. Osteitis fibrosa cystica mistaken for malignant disease. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2013;6:110-3.
 - Fatma LB, Barbouch S, Fethi BH, Imen BA, Karima K, Imed H, et al. Brown tumors in patients with chronic renal failure and secondary hyperparathyroidism: Report of 12 cases. *Saudi J Kidney Dis Transpl*. 2010;21:772-7.
 - Malberti F, Corradi B, Cosci P, Colecchia M, Leopardi O, Grossi L, et al. Different effects of calcitriol and parathyroidectomy on the PTH-calcium curve in dialysis patients with severe hyperparathyroidism. *Nephrol Dial Transplant*. 1996;11:81-7.
 - Kanai G, Fukagawa M. CKD-MBD (Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder). Gene therapy for secondary hyperparathyroidism [Article in Japanese]. *Clin Calcium*. 2010;20:1052-9.
 - Khalil PN, Heining SM, Huss R, Ihrler S, Siebeck M, Hallfeldt K, et al. Natural history and surgical treatment of brown tumor lesions at various sites in refractory primary hyperparathyroidism. *Eur J Med Res*. 2007;29:222-30.
- Juan Miguel Alemán-Iñiguez^{a,b,*}, Franklin Mora-Bravo^{c,d} y Christian Bravo-Aguilar^{b,e}
- ^a Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca, Ecuador
^b Docente de la Universidad de Cuenca, Facultad de Ciencias Médicas, Escuela de Medicina, Cuenca, Ecuador
^c Jefe del Servicio de Nefrología, Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca, Ecuador
^d Docente de la Universidad de Cuenca y Universidad del Azuay, Cuenca, Ecuador
^e Jefe del Servicio de Traumatología, Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca, Ecuador
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: juanmig-18@hotmail.com
 (J.M. Alemán-Iñiguez).
- 0211-6995/© 2016 Sociedad Española de Nefrología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nefro.2016.03.017>