



P-098 - PARAGANGLIOMA EXTRAADRENAL RETROPERITONEAL EN VARONES JÓVENES. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Rey Riveiro, Mónica; Marín Hargreaves, Guillermo; Navarro Rodríguez, Jose Manuel; Sánchez Romero, Ana; Bravo Hernández, Jose Antonio; Pérez Legaz, Juan; Serrano Paz, Pilar

Hospital General Universitario Vinalopó Elche, Elche.

Resumen

Introducción: Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes derivados de las células cromafines de la cresta neural con localización extraadrenal. De acuerdo a la secreción de catecolaminas se consideran o no funcionantes. Presentan una ligera frecuencia por el sexo masculino, pudiéndose presentar a cualquier edad aunque con un pico de incidencia entre la 3ª y 5ª década. El 70% son esporádicos y la mayoría son solitarios (90-95%). Su localización más frecuente es infrarrenal. Solo una minoría son malignos. Atendiendo a su localización se clasifican en: braquioméricos, intravagales, aortosimpáticos y viscerales. Sus manifestaciones clínicas son muy variables y están relacionadas con su capacidad secretora y el efecto masa que producen. La hipertensión arterial es el síntoma más común. En su diagnóstico es esencial la determinación de metanefrinas en orina y catecolaminas en plasma. El diagnóstico definitivo es histológico y su tratamiento es principalmente quirúrgico.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 17 años, sin antecedentes de interés, que consulta en urgencias por dolor abdominal en fosa iliaca derecha. Con sospecha de apendicitis aguda se realiza ecografía abdominal donde se evidencia una masa retroperitoneal de 29 × 23 mm por debajo de la bifurcación aórtica. Se completa estudio con PET-TC que muestra dicha lesión retroperitoneal con un SUV máximo de 18,68 g/ml. Ante sospecha de paraganglioma se realiza analítica de orina 24 horas y estudio hormonal en sangre con elevación de normetanefrinas en orina. Se completa estudio con gammagrafía MIBG que no evidencia otras lesiones. Tras bloqueo con doxazosina preoperatorio es intervenido realizando resección laparoscópica sin incidencias. El estudio histológico muestra una lesión de 35 × 25 mm con positividad para cromogranina, sinaptofisina y S-100, compatible con paraganglioma. Caso 2: varón de 35 años, sin antecedentes de interés, que consulta por aparición de varicocele. Se realiza ecografía abdominal donde se evidencia masa abdominal de 8 cm aproximadamente en contacto con borde inferior de cuerpo pancreático. Se completa estudio con TC evidenciando masa sólida retroperitoneal de 8 × 8 × 7,2 cm localizada caudalmente al cuerpo-cola páncreas en contacto con vasos renales izquierdos, condicionando ectasia leve de la vena espermática izquierda. Se realiza PET TC evidenciando masa anteriormente descrita con SUV máximo 12,02 g/ml de características metabólicas malignas. Se completa estudio con marcadores tumorales y estudio hormonal sin evidenciar alteraciones. Se realiza laparotomía con resección en bloque de masa retroperitoneal, que implicó esplenopancreatectomía caudal y nefrectomía izquierda. La anatomía patológica reveló una masa de 10 × 10 × 5 cm con focos de necrosis con

positividad para cromogranina, vimentina, sinaptofisiina y CD56, con un Ki67 del 10.

Discusión: Los paragangliomas son tumores poco frecuentes, siendo los funcionantes una minoría. Los localizados a nivel retroperitoneal son frecuentemente malignos. La presencia de invasión o enfermedad metastásica son los principales factores pronósticos. El tratamiento principal es quirúrgico. Se debe realizar bloqueo alfa-adrenérgico seguido de beta-adrenérgico preoperatorio en el caso de secreción endocrina.