



V-042 - SÍNDROME FEOCROMOCITOMA-PARAGANGLIOMA: ABORDAJE LAPAROSCÓPICO DEL PARAGANGLIOMA ABDOMINAL

López De Lerma Martínez De Carneros, Clara¹; Costa Navarro, David²; Franco Campello, Mariano²; Duque Álvarez, Nayi Xiomara¹; Gomis Martín, Álvaro²; Rubio García, Juan Jesús²; Carrión Tomás, Ana María²; Ramia Ángel, Jose Manuel²

¹Hospital General Universitario, Elche; ²Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

Introducción: Los paragangliomas son tumores infrecuentes con una incidencia de 0,2 a 0,5 casos/100.000 habitantes/año. Presentan un pico de incidencia entre los 30 y 50 años. Derivan de las células cromafines de la cresta neural pudiendo presentar secreción de catecolaminas, hormonas o péptidos. Se clasifican así, en funcionales y no funcionales. Se localizan en base del cráneo, cuello, tórax o abdomen. Cuando asientan sobre una glándula suprarrenal se denominan feocromocitomas. Pueden aparecer asilados o en contexto de síndromes genéticos: MEN 2A, MEN 2B, enfermedad de von Hippel-Lindau, neurofibromatosis tipo 1, tríada de Carney, síndrome familiar feocromocitoma-paraganglioma. Su forma de presentación es muy variada, pudiendo ser asintomáticos, producir compresión a estructuras vecinas o dar clínica secundaria al aumento de catecolaminas como HTA, cefaleas, ansiedad, palpitaciones o sudoración profusa. Suelen ser benignos, sin embargo, un pequeño porcentaje degeneran en malignos dando metástasis a distancia. El tratamiento de los paragangliomas se basa en la resección quirúrgica.

Caso clínico: Mujer de 20 años con HTA en tratamiento con doxazosina 4 mg/12h. Presencia de síndrome familiar de feocromocitoma-paraganglioma por mutación c.166_170del CCTA; p.(Pro56Tyrfs*5) en exón 2 del gen SDHB. Hermano pequeño intervenido por paraganglioma secretor situado entre cava y aorta. La paciente presenta cefaleas y palpitaciones asociadas a sensación disneica. Analíticamente destaca elevación de noradrenalina (1.748 μg/24 h), normetanefrina (5.323 μg/24 h) y 3-metoxitiramina (871 μg/24h). En TC cabeza y cuello se identifica nódulo ovalado de 3,5 × 2,2 × 1,9 cm a nivel de la bifurcación carotídea derecha. En TC abdominal se objetiva nódulo de 3 × 2,4 × 3,2 en retroperitoneo en localización paraaórtica izquierda. Presentan un SUV máx de 25 y 1,94 g/ml respectivamente en PET-TC. Ambas lesiones son sospechosas de paraganglioma. No presenta metástasis a otros niveles. Se realiza intervención quirúrgica tras embolización de paraganglioma abdominal por Radiología Intervencionista. Mediante laparoscopia se realiza exéresis de paraganglioma paraaórtico izquierdo. Presenta un único pico de elevación de TA durante la manipulación del mismo en la intervención. Permanece un día en UCI quirúrgica sin complicaciones y tras su estancia en planta en seguimiento conjunto con Endocrinología es dada de alta a los dos días sin incidentes. Es revisada en Consultas Externas donde se objetiva buena evolución con remisión completa de los síntomas de cefaleas y tensión arterial que no precisa fármacos. El informe histológico fue de paraganglioma de 40 × 20 mm, ki67

< 1%, invasión capsular, productor de NA. Ganglio linfático negativo Pendiente de intervención por parte de Otorrino de paraganglioma cervical.

Discusión: Los paragangliomas son tumores infrecuentes normalmente benignos con clínica derivada de una producción excesiva de catecolaminas que producen elevación de la presión arterial, cefaleas, sudoración profusa, palpitaciones o ansiedad. Los tumores hereditarios de feocromocitoma/paraganglioma tienden a presentarse a edades más tempranas, ser bilaterales, multifocales y recurrentes, e incluso tener múltiples neoplasias sincrónicas. Resulta imprescindible un seguimiento exhaustivo en estos pacientes así como el cribado genético familiar. El tratamiento de estos pacientes es quirúrgico siendo la laparoscopia una opción vigente en aquellos de localización intraabdominal.