



P-076 - EMBOLIZACIÓN PREOPERATORIA DE PARAGANGLIOMA RETROPERITONEAL ASOCIADO A DÉFICIT DEL GEN SDHB

Apentchenko Eriutina, Natalia¹; Castellón Pavón, Camilo J.¹; Jiménez de los Galanes, Santos¹; López Rojo, Irene²; Gonzalo Redondo, M^a de los Ángeles²; García Vásquez, Carlos¹; Pacheco Martínez, Pedro A.¹

¹Hospital Infanta Elena, Valdemoro; ²Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Resumen

Introducción: Los paragangliomas son tumoraciones raras derivadas de las células cromafines. Pueden ser esporádicos o asociados a síndromes hereditarios. El 90% se localizan en la médula adrenal, del 10% extraadrenal el 85% se localizan en el eje paraaórtico y el resto son intratorácicos o cervicales. Debido a su capacidad para producir metanefrinas y su potencial de malignización, el tratamiento curativo se basa en la exéresis quirúrgica. Sin embargo, existe controversia sobre la embolización previa y el abordaje quirúrgico. Presentamos un caso tratado con embolización preoperatoria y resección por laparotomía y realizamos una revisión de la literatura existente.

Caso clínico: Mujer de 17 años, estudiada por clínica de palpitations, sudoración y cefaleas. El Holter, pruebas de esfuerzo y monitorización ambulatoria son normales. Se confirma una elevación de catecolaminas en orina, con el resto de la analítica dentro de la normalidad. La resonancia magnética abdominal muestra una lesión nodular hipervascularizada de 5 × 3 × 2,5 cm retroperitoneal derecha a nivel de la bifurcación aórtica. Previo bloqueo alfaadrenérgico se realiza arteriografía con embolización selectiva de arterias lumbares derechas que irrigan el tumor. Se evidencian otras pequeñas arteriolas ramas de la arteria ileocólica que se preservan. La paciente es intervenida 48h después a través de una laparotomía media. A pesar de estar íntimamente adherida a la aorta distal, ilíaca derecha y vena cava inferior, se logra la resección completa de la tumoración sin precisar resecciones vasculares. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de paraganglioma sin signos de malignidad. El sangrado intraoperatorio es mínimo (50 cc) y el tiempo quirúrgico de 160 minutos. El postoperatorio transcurre sin incidencias y la paciente es dada de alta el 6º día después de la intervención. El estudio genético también muestra una mutación en el gen SDHB de la succinato deshidrogenasa. Tras un año de seguimiento la paciente se encuentra asintomática y sin signos de recidiva.

Discusión: Los paragangliomas son tumoraciones hipervascularizadas muy infrecuentes y de presentación generalmente esporádica. La mutación del gen SDBH suele cursar con tumores de aparición a edades más precoces y con mayores tasas de malignización. El tratamiento es la exéresis completa siendo más controvertido el abordaje laparoscópico. La arteriografía preoperatoria puede ser de utilidad para un mejor conocimiento de la vascularización. Aunque la embolización se ha empleado fundamentalmente en el tratamiento de paragangliomas cervicales, su uso en tumores retroperitoneales es también cuestionada porque puede provocar isquemia intestinal y liberación de catecolaminas al torrente sanguíneo. Tras una revisión de la bibliografía, consideramos que, aunque

pueda disminuir el tiempo quirúrgico y el sangrado intraoperatorio como en nuestro caso (a pesar del doble aporte vascular), no es recomendable su realización de forma sistemática. Probablemente debería reservarse para aquellos tumores intensamente hipervascularizados y de mayor tamaño, previo bloqueo alfaadrenérgico, y en tumores irreseccables, para disminuir la secreción de catecolaminas.