



P-091 - PAPEL DE LA CIRUGÍA COMO PARTE DE LA SECUENCIACIÓN DEL TRATAMIENTO EN EL PARAGANGLIOMA METASTÁSICO

Avelino González, Lourdes; Palasí Giménez, Rosana; Menéndez de Zadava Lissón, Miriam; Hurtado Pardo, Luis; Carbó López, Juan; Meseguer Anastasio, Manuel; Galeano Senabre, Jacinto; Ponce Marco, Jose Luis

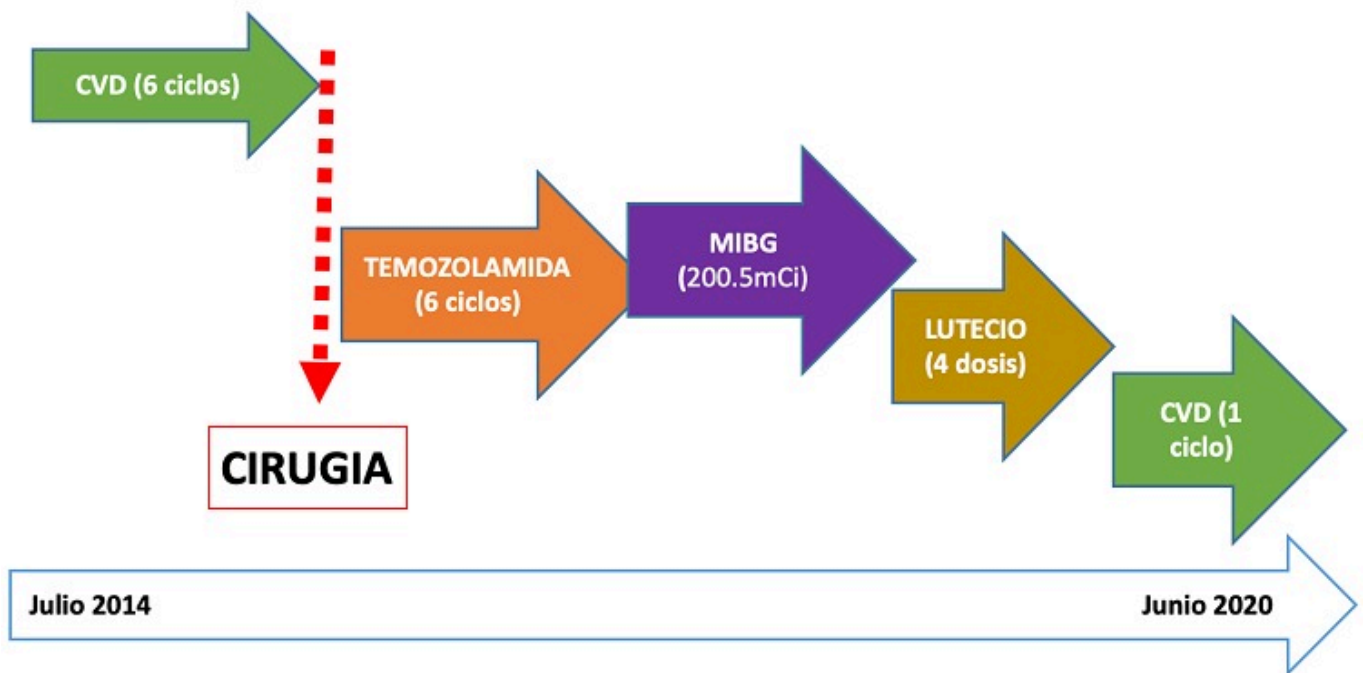
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Resumen

Introducción: Los paragangliomas y feocromocitomas son tumores con baja incidencia por lo que disponemos de pocos datos acerca del mejor tratamiento y secuencia del mismo en enfermedad metastásica.

Caso clínico: Paciente varón de 23 años, sin antecedentes familiares de interés, remitido desde su hospital de referencia donde ha sido estudiado por lesiones metastásicas óseas y tumoración suprarrenal no filiada. El primer síntoma fue dolor en región ilíaca derecha, presentando a la exploración TA 222/153, FC 110 lpm, sin otros hallazgos. Tras gammagrafía simple y TC, se diagnostica de lesión lítica en rama iliopubiana derecha, que se biopsia con resultado de infiltración de tumor neuroendocrino, positivo para cromogranina, sinaptofisina e inhibina. Se inicia estudio para diagnóstico de masa suprarrenal derecha y se realiza análisis de catecolaminas y metanefrinas en orina de 24 horas, destacando elevación de metanefrinas en orina con perfil neuroadrenérgico, con el resto de estudio funcional normal; lo que permite establecer el diagnóstico de feocromocitoma/paraganglioma. Con los datos clínicos y analíticos se sospecha de una mutación Cluster I, posible SDHB, por lo que se solicita el estudio genético que confirma dicha sospecha. Se realizan las siguientes pruebas de imagen: Tc abdominopélvico y estudios funcionales tales como: 68Ga-DOTATATE-PET-TC, 18F-FDG-PET-TC, gammagrafía 123I-MIBG y Octreoscan. Con el diagnóstico de paraganglioma metastásico se presenta en comité multidisciplinar y se decide realizar tratamiento con quimioterapia con CVD (ciclofosfamida, vincristina y dacarbacina) 6 ciclos, previo al tratamiento quirúrgico de la lesión primaria, al mismo tiempo que realizar radioterapia externa de la lesión ósea lítica en rama iliopúbica derecha, con fines antiálgicos y cementoplastia de la misma. Por otro lado, y puesto que las lesiones han demostrado ser positivas en Octreoscan, iniciar tratamiento con análogos de somatostatina, lanreotide (somatulina) 120 mg cada 14 días, tratamiento que se mantendrá durante todo el proceso. Tras el tratamiento sistémico y previa preparación alfa y beta adrenérgico, se realiza cirugía de la tumoración retroperitoneal mediante abordaje abierto, hallando gran tumoración de 9 × 8 cm localizada posteriormente a la vena cava supra e infrarrenal y resecando en bloque el tumor y glándula suprarrenal derecha. El resultado anatomopatológico informa de paraganglioma extraadrenal sin invasión linfovascular, y escasas mitosis (1-2 × 10 campos). En el seguimiento se realizaron exploraciones complementarias de imagen morfológicas y funcionales que mostraron en diferentes etapas la estabilidad o progresión de la enfermedad y que, siempre con consenso del comité multidisciplinar, provocaron la secuenciación del tratamiento que

se muestra en la figura, desde el diagnóstico hasta el desenlace final 6 años después.



Discusión: La secuenciación de tratamientos de nuestro paciente se especifica en la figura y en todo momento se tomaron decisiones de pruebas diagnósticas y tratamiento en el seno de un comité multidisciplinar de tumores neuroendocrinos y teniendo en presente la falta de evidencia en cuanto a que exista una secuencia de tratamiento mejor que otra.