



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

V-031 - EXÉRESIS DE PARAGANGLIOMA Y ADRENALECTOMÍA LAPAROSCÓPICA

Sancho Muriel, Jorge; Montilla, Erick; Gómez, Laura; Argüelles, Brenda G.; López, María; Meseguer, Manuel; Palasi, Rosana; Ponce Marco, José Luis

Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Resumen

Objetivos: Presentar un caso infrecuente de paraganglioma maligno de origen familiar secundario a una mutación en el gen que codifica para la subunidad B de la succinato deshidrogenasa mitocondrial (SDHB). Los paragangliomas son tumores de células cromafines que se encuentran fuera de las glándulas suprarrenales, representan el 10% de los tumores productores de catecolaminas y a diferencia de los feocromocitomas, que son intraadrenales, producen principalmente noradrenalina debido a su localización extraadrenal. Aunque la mayoría son esporádicos se han descrito casos familiares hasta en un 25% según las series, asociados al síndrome de neoplasias endocrinas múltiples tipo 2 (MEN 2), a la enfermedad de Von Hippel-Lindau y a la neurofibromatosis tipo 1 entre otras. La mutación en el gen que codifica la succinato deshidrogenasa mitocondrial (SDH), que está formada por cuatro subunidades (A-D) confiere una predisposición genética al desarrollo de paragangliomas, la cual se hereda de forma autosómica dominante y ha sido descrita en casos de paragangliomas familiares. Cuando la mutación se encuentra en la subunidad B de la SDH condiciona un mayor riesgo de malignidad (hasta un 35% descrito frente al 10% de los casos esporádicos) y de localización abdominal frente a la mutación del gen que codifica para la subunidad D que son malignos con menos frecuencia y generalmente son extraabdominales.

Caso clínico: Varón de 16 años que presenta como antecedente familiar síndrome de paraganglioma familiar secundaria a una mutación en la SDHB, diagnosticado a los 12 años de dicha mutación mediante test genético. Durante el seguimiento anual, en una resonancia magnética se detectó una lesión sugestiva de paraganglioma de 27 mm en la región suprarrenal izquierda, en íntimo contacto con la glándula suprarrenal que a su vez se encontraba aumentada de tamaño. Paciente presentaba cuadros autolimitados de dolor precordial y palpitaciones, de inicio y fin brusco, de escasa duración. Analíticamente destacaba una ligera elevación de normetanefrina en orina de 24 horas (534,47 µg). Se completó el estudio con PET-TC que mostró la lesión conocida con características metabólicas de malignidad, sin evidenciar enfermedad a otros niveles. Se realizó exéresis de la lesión y adrenalectomía laparoscópica, objetivándose en el estudio anatomopatológico un paraganglioma con infiltración parcheada de la cápsula y una hiperplasia medular difusa en la glándula suprarrenal izquierda. No se produjeron complicaciones inmediatas tras la cirugía y el paciente, al mes de la intervención, se encuentra asintomático, con buen control de la tensión arterial y de la frecuencia cardiaca. Exéresis laparoscópica de la lesión junto con la glándula adrenal por la proximidad de ambas estructuras.

Discusión: La mutación en el gen SDHB predispone al desarrollo de paraganglioma familiar presentando como característica fundamental, un mayor porcentaje de malignidad frente a otras causas. El manejo de esta patología debe ser, siempre que sea posible, la exéresis de la lesión.