



P-123 - LO QUE UNA EMERGENCIA HIPERTENSIVA ESCONDE

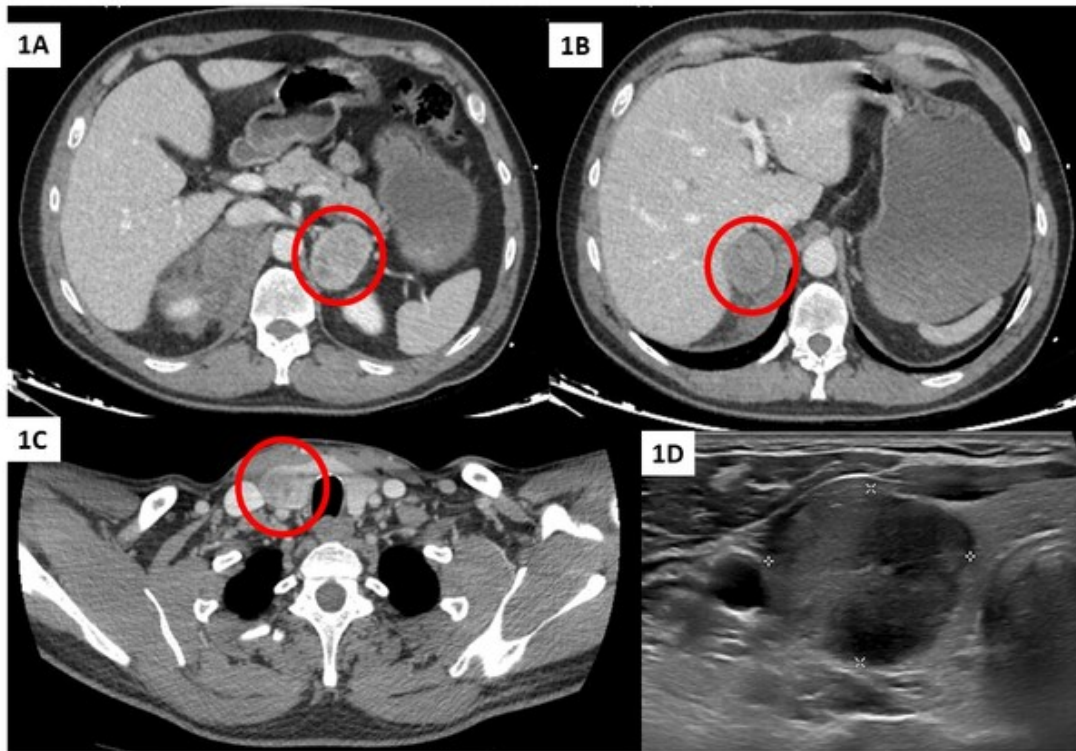
López Morales, Pedro; Martínez Sanz, Nuria; Valero Soriano, María; Jiménez Moreno, Isabel María; Rodríguez Lucas, José María; Hurtado Vázquez, Andrea María; Albarracín Marín-Blázquez, Antonio; Candel Arenas, Mari Fe

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

Resumen

Introducción: La neoplasia endocrina múltiple tipo 2A (MEN 2A) es una enfermedad rara con herencia autosómica dominante debida a una mutación en el protooncogén RET que se caracteriza por la presencia de feocromocitoma, carcinoma medular de tiroides (CMT) y adenomas o hiperplasia paratiroidea.

Caso clínico: Varón de 43 años que consultó en urgencias por dolor centrotorácico opresivo, cefalea y aumento mantenido de tensión arterial. En la analítica destacó una troponina de 6.510 ng/L y en el ECG una elevación del punto J de 2 mm en V1-V3. Se decidió ingreso en UCI realizándose una coronariografía que no mostró lesiones y una TC toraco-abdominal que mostró dos nódulos suprarrenales bilaterales (figs. 1A y 1B). Una vez en planta de hospitalización se completó el estudio con una analítica que mostró una noradrenalina en orina de 3.639 ug/24h, adrenalina 1.580 ug/24h, normetanefrina 12.475 ug/24h, metanefrina 4.424 ug/24h y ácido manilvandelico 46 ug/24h. La calcitonina resultó de 2.799 pg/ml y el CEA de 20,1 ng/ml. La RMN mostró dos nódulos suprarrenales bien delimitados y heterogéneos (4,5 cm el izquierdo y 3,5 cm el derecho), sugestivo de feocromocitoma bilateral dado el perfil bioquímico. Se realizó una ecografía y una TC cervical que evidenciaron dos nódulos tiroideos, uno de 2,5 cm en el lóbulo derecho y otro de 0,8cm en el izquierdo TI-RADS 5 (figs. 1C y 1D). Por último, la gammagrafía con MIBG no mostró otros depósitos localregionales ni enfermedad a distancia. Tras ser alta hospitalaria con tratamiento alfabloqueante fue intervenido quirúrgicamente realizándose la suprarrenalectomía bilateral laparoscópica. Un mes más tarde se realizó la tiroidectomía total con vaciamiento ganglionar central y yugular bilateral sin incidencias. El estudio histológico definitivo resultó compatible con un feocromocitoma bilateral (5 cm el izquierdo y 4,5 cm el derecho) y un CMT multicéntrico con afectación metastásica en 16 de los 36 ganglios aislados. El estudio genético confirmó el síndrome de MEN 2A al identificar una mutación en el codón 634 (exón 11) del protooncogén RET.



Discusión: Entre los pacientes con diagnóstico de síndrome MEN 2A, el 70-100% desarrollará un CMT, el 50% un feocromocitoma y el 20-30% hiperparatiroidismo. El diagnóstico definitivo se obtendrá de la identificación de la mutación concreta del protooncogén RET. El CMT suele ser la primera manifestación y acontece a los 20-30 años de vida. Suele ser bilateral, multicéntrico y agresivo con afectación de adenopatías cervicales al diagnóstico. La calcitonina y el CEA suelen estar elevados y el tratamiento de elección es la tiroidectomía total asociada a linfadenectomía. El feocromocitoma suele aparecer unos 10 años después del CMT. Se puede manifestar con hipertensión, taquicardia, cefalea o sudoración debido a la acción de las catecolaminas, que se deben determinar en plasma y/u orina para el diagnóstico. Entre las pruebas de imagen se encuentra la TAC, la RMN (más sensible) y la gammagrafía con MIBG que permite identificar afectación metastásica. La suprarrenalectomía laparoscópica constituye el tratamiento de elección. La aparición sincrónica de feocromocitoma y CMT en un paciente con síndrome MEN2A es muy poco frecuente y en estos casos se debe realizar la suprarrenalectomía antes que la tiroidectomía para evitar crisis hipertensivas intraoperatorias.