

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras lesiones quísticas cervicales como el quiste del conducto tirogloso, el quiste branquial, el quiste tiroideo, el quiste desmoide, los linfangiomas, el teratoma quístico, las adenopatías de aspecto quístico, metástasis y otras causas muy poco frecuentes pero a tener en cuenta en el adulto como los quistes de paratiroides^{5,9}. En este último caso es de utilidad el análisis bioquímico del líquido del quiste, ya que presentará un alto nivel de PTH⁹. También hay que tener presente la posibilidad de degeneración maligna, ya que se ha descrito en la literatura la presencia de un carcinoma tímico en el seno de un quiste tímico¹⁰.

Los quistes tímicos pueden ser uni o multilobulados y presentan un epitelio que puede ser escamoso, cúbico o columnar. Las características histopatológicas que determinan el diagnóstico y se consideran patognomónicas son la presencia de restos de tejido tímico en la pared y la presencia de corpúsculos de Hassall, unas estructuras eosinófilas presentes en la médula del timo normal^{1,8}. Además, como consecuencia de su origen embriológico común, es frecuente encontrar tejido paratiroideo adyacente a la pared del quiste, como se describe en el caso clínico expuesto.

El tratamiento es quirúrgico, con la exéresis completa de la lesión. No se han descrito recurrencias en la literatura, por lo que el pronóstico es excelente⁵.

En conclusión, el quiste tímico es una entidad rara en el adulto que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones cervicales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Betti M, Hoseini NH, Martin A, Buccoliero A, Messineo A, Ghionzoli M. Cervical Thymic Cyst in Childhood: A Case Report. *Fetal Pediatr Pathol.* 2015;34:65-9. <http://dx.doi.org/10.3109/15513815.2014.966181>.
2. Jung JI, Park SH, Lee JM, Lee KY. Cervical thymic cyst in the elderly: a case report. *J Korean Med Sci.* 1999;14:575. <http://dx.doi.org/10.3346/jkms.1999.14.5.575>.
3. Alzahrani HA, Iqbal JM, Abu Shaheen AK, Al Harthi BN. Cervical Thymic Cyst in an Adult. *Case Rep Surg.* 2014;2014:1-4. <http://dx.doi.org/10.1155/2014/801745>.

4. Tollefsen I, Yoo M, Bland J, Nysted A. Thymic cyst: is a correct preoperative diagnosis possible? Report of a case and review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2001;160:620-2. <http://dx.doi.org/10.1007/s004310100817>.
5. Michalopoulos N, Papavramidis TS, Karayannopoulou G, Cheva A, Pliakos I, Triantafilopoulou K, et al. Cervical Thymic Cysts in Adults. *Thyroid.* 2011;21:987-92. <http://dx.doi.org/10.1089/thy.2010.0142>.
6. Herrera Hernández AA, Aranda Valderrama P, Díaz Pérez JA. Anomalías congénitas de origen tímico en el cuello. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2008;59:244-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0001-6519\(08\)73303-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0001-6519(08)73303-X).
7. Berenos-riley L, Manni JJ, Coronel C, De Wilde PCM. Thymic cyst in the neck. *Acta Otolaryngol.* 2005;125:108-12. <http://dx.doi.org/10.1080/000164803100016046>.
8. Haro-García M, Crespo Del Hierro J, de la Fuente-Cañibano R, Alañón-Fernández MA. Cervical thymic cyst in childhood. *Cir Pediatr.* 2016;29:124-6. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28393508>.
9. Amondarain Arratibel JA, Aribé X, Olalla C, Echenique Elizondo M. Quiste paratiroideo e hiperparatiroidismo. *Cir Esp.* 2008;83:97-8. [http://dx.doi.org/10.1016/S0009-739X\(08\)70517-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0009-739X(08)70517-7).
10. Yamashita SI, Yamazaki H, Kato T, Yokota TA, Matsumoto N, Matsukura S. Thymic Carcinoma which Developed in a Thymic Cyst. *Intern Med.* 1996;35:215-8. <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.35.215>.

Raquel Queralt Martín*, Miguel Ibáñez Belenguer, Andreu Martínez Hernández, Pedro Daniel Menor Durán y Jose Manuel Laguna Sastre

Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: raquelqueralt@gmail.com
(R. Queralt Martín).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.03.014>
0009-739X/

© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Cirugía citorreductora en feocromocitomatosis peritoneal funcionante

Cytoreductive surgery in functioning peritoneal pheochromocytomatosis



Los tumores secretores de catecolaminas son neoplasias raras, presentando una incidencia anual de 1-2 personas/100.000 habitantes-año, siendo malignos solo el 10%, sin diferencia

histológica ni bioquímica respecto los benignos, excepto la invasión local en tejidos y órganos circundantes o metástasis a distancia¹⁻⁴.

Los pacientes con feocromocitoma sufren persistencia de la enfermedad en el 3-13% y una recurrencia del 6-23%, tanto local como metastásica (el riesgo de recurrencia acumulada a los 5 años es del 5% y el riesgo de por vida del 20-25%), con mayor riesgo los que forman parte de síndromes hereditarios, los que presentan mayor tamaño del tumor primario (> 5 cm) y ubicación extraadrenal (paragangliomas)^{3,5}.

Se ha postulado la rotura de la integridad de la cápsula durante la resección del tumor o el derrame de células tumorales durante la manipulación de tumores friables y hemorrágicos, como el mecanismo de siembra responsable de la recidiva peritoneal^{2,3,5,6}. Definido por algunos como feocromocitomatosis, que representa una forma muy rara de recurrencia, refiriéndose a nuevos, múltiples y, a menudo, pequeños feocromocitomas que crecen dentro y alrededor del lecho de resección quirúrgica de una adrenalectomía previa⁵.

Presentamos el caso de un varón que, a los 13 años, es diagnosticado de feocromocitoma suprarrenal derecho, realizándose adrenalectomía derecha laparoscópica, hallándose una glándula de 6 cm con tumoración parcialmente encapsulada de 4 × 3 cm con márgenes no valorables.

En controles periódicos, 9 años más tarde, con 22 años, a raíz de HTA, diaforesis y cefalea, se diagnostica de feocromocitoma izquierdo e implantes peritoneales capsulares en la cápsula de Glisson en segmentos IV y VI hepáticos. Se le realiza adrenalectomía izquierda y exéresis de los implantes por vía laparoscópica, hallándose una glándula adrenal de 6,5 × 3 × 2 cm, observándose 2 nódulos de 1,8 y 0,8 cm, con integridad de la cápsula del tumor, presentándose en afectación del margen quirúrgico. Dos implantes peritoneales, uno de 1 cm en el inicio del ligamento redondo y uno subcapsular hepático de 1,5 cm en segmento IV.

Actualmente, con 27 años, presenta obesidad e insuficiencia suprarrenal en tratamiento sustitutivo. En controles periódicos se detecta un aumento de metanefrinas y cromogranina en sangre, ampliando estudio con pruebas radiológicas (TAC y resonancia magnética) (fig. 1), diagnosticando nueva recidiva peritoneal y retroperitoneal que no capta ¹³¹I MIBG con octreoscan negativo.

Tras ser comentado en comité multidisciplinar de tumores peritoneales, se realiza premedicación con nicardipino y se plantea cirugía citorreductora.

Se realiza una laparotomía media, hallando implantes milimétricos múltiples (< 6 mm) en serosa de bulbo duodenal, peritoneo subhepático, superficie hepática en segmento VI, cápsula de Gerota y otro mayor de 2,5 cm en espacio retrocavo a nivel de vena renal derecha (cuya movilización intraoperatoria provocaba elevación de la presión arterial, monitorizada mediante Vigileo® (Edwards Lifescience, Irvine, CA, EE. UU.) y controlada mediante terapia guiada por objetivos⁷) (fig. 2). Todos ellos fueron extirpados; el mayor requirió la movilización del duodeno con exposición de vena cava, posterior apertura de cápsula de Gerota, movilización de riñón derecho y disección de la cara posterior de la cava. Se calculó un ICP de 5, localizado en el hipocondrio y el flanco derechos.

Presentó un postoperatorio correcto, sin complicaciones, con correcta evolución; fue dado de alta al 5.º día postoperatorio.

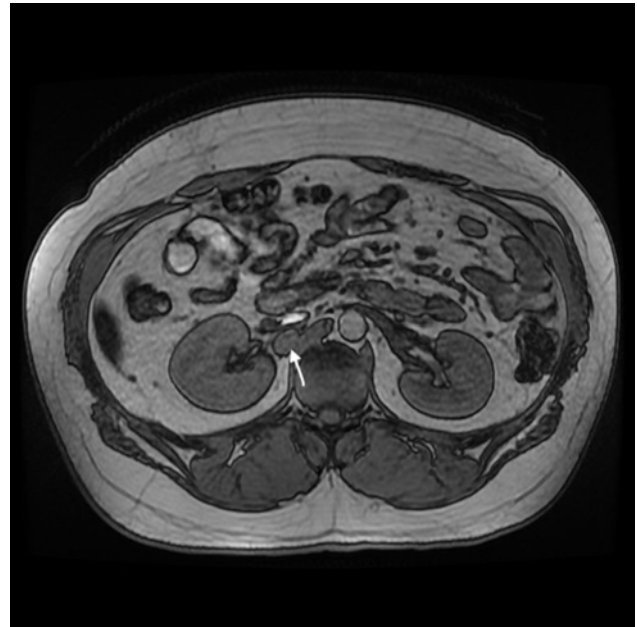


Figura 1 – Resonancia magnética abdominal: lesión de 20 mm detrás de la vena cava, al nivel de la entrada de la vena renal derecha, localizada entre la cava y la crura diafragmática, compatible con implante/recidiva.

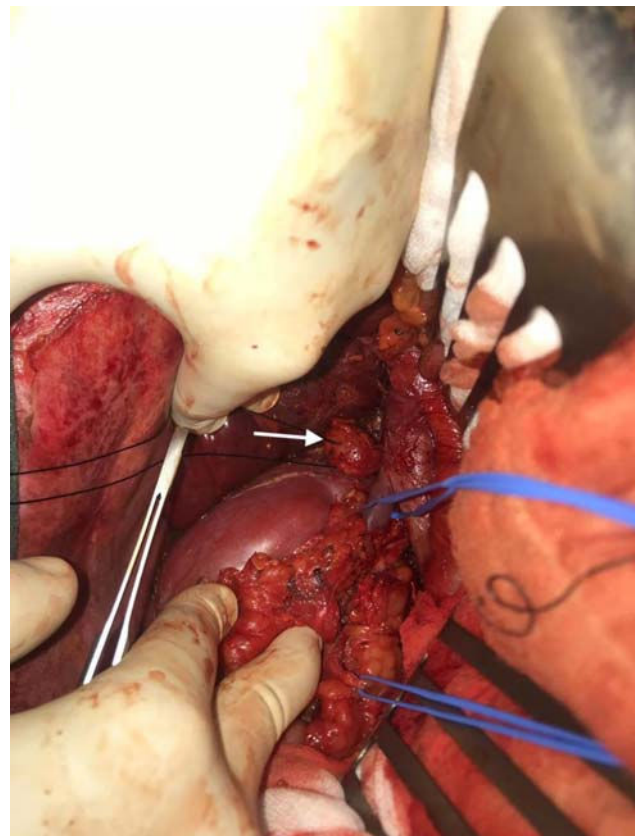


Figura 2 – Imagen macroscópica del campo quirúrgico: se visualiza implante de 2,5 cm en espacio retrocavo a nivel de vena renal derecha.

En la muestra remitida a anatomía patológica se confirma que las piezas quirúrgicas corresponden a tumoración neuroendocrina compatible con feocromocitoma (cromogranina y sinaptofisina positivas, Ki 67 del 5%).

El paciente continúa libre de enfermedad tras un año de la cirugía.

Debido a la ausencia de características definidas de malignidad del feocromocitoma, es difícil determinar el potencial maligno del tumor^{1,4}. Las únicas características malignas probadas son la presencia de metástasis a distancia, síndromes multiendocrinos ya diagnosticados o trastornos genéticos, en muchos casos de los síndromes familiares^{2,4,5}.

Las metástasis pueden detectarse a largo plazo tras la cirugía primaria, a veces en un período de 10 años (media: 60 meses)⁵. El inicio de los síntomas característicos del feocromocitoma después del tratamiento quirúrgico de un tumor suprarrenal sugiere la existencia de metástasis a distancia con actividad hormonal, que requerirá una evaluación endocrina exhaustiva, así como la exclusión de la predisposición genética mediante un análisis mutacional para genes de susceptibilidad y pruebas radiológicas (TAC o gammagrafía con ¹²³I-MIBG)⁴.

En nuestro caso, los síntomas recurrentes comenzaron a los 9 años después de la primera operación, por lo que se realizó una segunda intervención con controles periódicos, hallándose a los 5 años nuevos implantes peritoneales.

En la literatura existen casos similares descritos, con una serie de factores comunes:

- Intervalo libre de enfermedad de años de duración (entre 1 y 10 años) antes de la recidiva²⁻⁴.
- La recurrencia fue invariablemente el peritoneo o el retroperitoneo³.
- Rotura de la integridad de la cápsula tumoral o manipulación de tumores friables en la cirugía inicial^{2,3,5,6}.
- Gran tamaño de tumor primario (mediana de 6 cm de diámetro)^{2,3,5,6}.

En el feocromocitoma, dado un mayor riesgo de rotura y de friabilidad en tumores especialmente grandes, se ha de seleccionar cuidadosamente la idoneidad del abordaje laparoscópico ante el alto riesgo de recidiva que supone la rotura capsular^{2,3,6}. En el caso actual, ya la primera recidiva con implantes subcapsulares hepáticos debería haber desaconsejado un segundo abordaje laparoscópico. La siembra secundaria a la pérdida de integridad capsular y bordes afectados es un factor determinante en la feocromocitomatosis peritoneal⁶.

Se ha descrito la inyección de ¹²³I-MIBG preoperatoria para plantear la cirugía guiada por radioisótopos, con el objetivo de localizar implantes tumorales pequeños que no se han identificado en las pruebas radiológicas². La cirugía citorreductora permite la exéresis completa de la enfermedad, única terapia definitiva por el momento^{8,9}.

La siembra peritoneal durante el tratamiento quirúrgico del feocromocitoma puede originar cuadros de feocromocitomatosis funcional incluso años después de la cirugía original, por lo que el seguimiento debe prolongarse durante años ante

el riesgo de diseminación de las células cromafines²⁻⁶. El abordaje laparoscópico, la pérdida de integridad capsular y los bordes afectados contribuyen a este cuadro^{3,5,6}.

Ante nueva clínica compatible, se han de realizar controles radiológicos con TAC y gammagrafía con ¹²³I-MIBG para lograr una detección precoz y prevenir el daño a largo plazo efectos de los altos niveles de catecolaminas circulantes^{1,2,4}. La cirugía citorreductora peritoneal ofrece una opción quirúrgica radical ante estos pacientes⁹.

Conflicto de intereses

Los autores confirman la ausencia de conflicto de intereses, así como la ausencia de financiación alguna para la realización de este caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Young W.F. Clinical presentation and diagnosis of pheochromocytoma. UpToDate (ed. Post, T.) 1-35. UpToDate in Waltham, MA, 2019.
2. Javid M, Callender GG, Baregamian N, Carling T. Pheochromocytomatosis treated by radio-guided surgery. *AACE Clin Case Reports*. 2017;3:e170-5.
3. Rafat C, Zinzindohoue F, Hernigou A, Hignette C, Favier J, Tenenbaum F, et al. Peritoneal implantation of pheochromocytoma following tumor capsule rupture during surgery. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014;99:E2681-5.
4. Pogorzelski R, Toutounchi S, Fiszer P, Krajewska E, Loń I, Zapała L, et al. The local spread of pheochromocytoma after adrenalectomy with a rupture of the tumor capsule at the time of the surgery. *Open Med*. 2015;10:335-7.
5. Yu R, Sharaga D, Donner C, Palma Diaz MF, Livhits MJ, Yeh MW. Pheochromocytomatosis associated with a novel TMEM127 mutation. *Endocrinol Diabetes Metab Case Reports*. 2017;2017.
6. Li ML, Fitzgerald PA, Price DC, Norton JA. Iatrogenic pheochromocytomatosis: A previously unreported result of laparoscopic adrenalectomy. *Surgery*. 2001;130:1072-7.
7. Esteve-Pérez N, Ferrer-Robles A, Gómez-Romero G, Fabián-Gonzalez D, Verd-Rodríguez M, Mora-Fernandez LC, et al. Goal-directed therapy in cytoreductive surgery with hyperthermic intraperitoneal chemotherapy: A prospective observational study. *Clin Transl Oncol*. 2019;21:451-8.
8. Martucci VL, Pacak K. Pheochromocytoma and paraganglioma: Diagnosis, genetics, management, and treatment. *Curr Probl Cancer*. 2014;38:7-41.
9. Mehta SS, Bhatt A, Glehen O. Cytoreductive surgery and peritonectomy procedures. *Indian J Surg Oncol*. 2016;7:139-51.

Ester Ferrer-Inaebnit^{a,*}, Juan José Segura-Sampedro^{a,b,c}, María Alfonso-García^a, Xavier González-Argente^{a,b,c} y Rafael Morales-Soriano^{a,b}

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, Baleares, España

^bInstituto de Investigación Sanitaria de Islas Baleares (IdiSBA), Palma de Mallorca, Baleares, España

^cFacultad de Medicina, Universidad de las Islas Baleares,
Palma de Mallorca, Baleares, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: esterinaebnit@gmail.com

(E. Ferrer-Inaebnit).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.03.010>

0009-739X/

© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los
derechos reservados.