

## Paraganglioma cervical simulando nódulo tiroideo con afectación del nervio recurrente

### Cervical paraganglioma mimicking a thyroid nodule with recurrent nerve involvement

El diagnóstico de parálisis del nervio laríngeo recurrente con hallazgo de un nódulo tiroideo homolateral es altamente sugestivo de cáncer de tiroides. Presentamos un caso que, con este planteamiento inicial, llevó al diagnóstico de una patología mucho más infrecuente: un paraganglioma cervical único, esporádico y no funcionante.

Se trata de una paciente de 38 años de edad sin antecedentes familiares significativos. Como antecedentes patológicos solo destacaba asma bronquial para la que actualmente no seguía tratamiento farmacológico y que no había presentado crisis en los últimos años.

Consultó por disfonía de unos 3 meses de evolución por la que fue valorada inicialmente por otorrinolaringología. En la laringoscopia se objetivó parálisis de la cuerda vocal izquierda, por lo que se solicitó una tomografía computarizada (TC) cervical que mostró lesión nodular de unos 3 cm aparentemente dependiente de la porción más caudal del lóbulo tiroideo izquierdo con extensión posterior y descendente hasta casi el manubrio esternal, con signos de parálisis recurrente izquierda y dilatación del ventrículo laríngeo homolateral. La función tiroidea era normal. Se solicitó ecografía con punción aspiración con aguja fina (PAAF) para estudio citológico del nódulo. La ecografía caracterizó un nódulo tiroideo único de 33 mm, hipoeoico en posición muy inferior y posterior del lóbulo tiroideo izquierdo. Se practicó PAAF, dificultosa por la situación difícilmente accesible del nódulo, y el material obtenido resultó insuficiente para diagnóstico.

Ante los signos de sospecha del nódulo y lo dificultoso de la PAAF se optó por no repetirla y realizar ya la exéresis quirúrgica de la lesión. Se practicó hemitiroidectomía izquierda evidenciándose en el acto quirúrgico nódulo adherido a musculatura faringolaríngea que destruía el nervio recurrente izquierdo, que hubo de ser resecado. Se remitió la pieza para estudio peroperatorio que se informó como sugestivo de cáncer medular de tiroides, por lo que se completó tiroidectomía total y se practicó vaciamiento cervical central e izquierdo. La anatomía patológica final, una vez que se comprobó que se trataba de tejido neuroendocrino pero con inmunohistoquímica negativa para calcitonina, fue de paraganglioma de 2,7 cm adherido al polo inferior del lóbulo tiroideo izquierdo sin signos de malignidad. El parénquima tiroideo resultó normal y los ganglios negativos para células malignas.

A *posteriori* se realizaron determinaciones repetidas de metanefrinas y catecolaminas fraccionadas en orina acidificada de 24 horas que resultaron normales. Se practicó rastreo corporal total con meta-yodo-bencilguanidina (MIBG), que resultó negativo y TC tóraco-abdominal que descartó presencia de otros paragangliomas, por lo que se diagnosticó el caso como paraganglioma cervical benigno, único y probablemente no funcionante ante la ausen-

cia de clínica adrenérgica durante la manipulación del tumor.

Pese a la ausencia de historia familiar se realizó estudio genético para descartar mutaciones en los genes de la succinato dehidrogenasa (SDH); inicialmente SDHA y SDHC y ante la negatividad de estos, SDHB y estudio genético de enfermedad de Von Hippel-Lindau, resultando todos negativos.

La paciente sigue en la actualidad tratamiento sustitutivo para el hipotiroidismo posquirúrgico. La parálisis de cuerda vocal ha sido bien compensada y permanece asintomática.

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos originados del tejido cromafín extraadrenal del sistema nervioso autónomo y que pueden aparecer en la base del cráneo, en el cuello, en el tórax y en el abdomen. Los cervicales representan el 0,012% de todos los tumores humanos y el 0,6% de los tumores de cabeza y cuello<sup>1</sup>. La mayoría son muy vascularizados, benignos y no funcionantes. La malignidad se establece en base a la presencia de diseminación linfática o hematogena más que por los hallazgos histológicos de la pieza<sup>2</sup>. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica y en los casos de malignidad puede asociarse quimioterapia o radioterapia<sup>2</sup>. Se estima que hasta el 30% de los paragangliomas cervicales pueden ser familiares<sup>1</sup> por lo que se recomienda el estudio genético, pues su positividad implica riesgo de desarrollar nuevos tumores y podría tener implicaciones de cribado de familiares. Las alteraciones genéticas más relacionadas con el desarrollo de paragangliomas cervicales son las producidas en los genes de la SDH, especialmente SDHD y SDHC<sup>3</sup>, pero en población española también se ha documentado una proporción elevada de mutaciones en SDHB<sup>1</sup>. Pueden formar parte también de la enfermedad de Von Hippel-Lindau y de la neurofibromatosis 1, por lo que el estudio genético de estos procesos puede plantearse si hay otros datos clínicos que los sugieran.

En resumen, los paragangliomas cervicales son tumores infrecuentes pero que deben tenerse en cuenta como parte del diagnóstico diferencial de masas en el cuello.

## Bibliografía

1. Lima J, Feijao T, Ferreira da Silva A, Pereira-Castro I, Fernández-Ballester G, Maximo V, et al. High frequency of germline succinate dehydrogenase mutation in sporadic cervical paragangliomas in northern Spain: Mitochondrial succinate dehydrogenase structure-function relationships and clinical-pathological correlations. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007;92: 4853-64.
2. Moskovic DJ, Smolarz JR, Stanley D, Jimenez C, Williams MD, Hanna EY, et al. Malignant head and neck paragangliomas: is there an optimal treatment strategy? *Head Neck Oncol.* 2010;2: 23.
3. Paspasyrou K, Mewes T, Rossmann H, Fottner C, Schneider-Raetzke B, Bartsch O, et al. Head and neck paragangliomas: report of 175 pacientes (1989-2010). *Head Neck.* 2011 Jun 20, doi:10.1002/hed.21790 (Epub ahead of print).

Ismael Capel<sup>a,\*</sup>, María Pilar Gil<sup>a</sup>, Gabriel Marqués<sup>b</sup>,  
Santi Barcons<sup>b</sup>  
y Mercedes Rigla<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital de Sabadell–Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell, España

<sup>b</sup> Unidad de Cirugía de Cabeza y Cuello, Servicio de Cirugía General, Hospital de Sabadell–Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell, España

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [icapel@tauli.cat](mailto:icapel@tauli.cat) (I. Capel).

doi:10.1016/j.endonu.2011.09.011

## Debut de diabetes mellitus en paciente joven: ¿diabetes tipo 1?

### Diabetes mellitus onset in young patient: type 1 diabetes?

La diabetes sintomática como manifestación de otro proceso subyacente es un fenómeno infrecuente, y usualmente obedece al empleo de fármacos con potencial hiperglucemiante, o a procesos neoplásicos del área pancreática. Entre los fármacos, destacan por frecuencia los esteroides a dosis elevadas, y, más recientemente y en pacientes jóvenes, los neurolépticos atípicos<sup>1</sup>. El debut cardinal de una diabetes mellitus (DM) en un paciente menor de 40 años, sin otra clínica organotópica ni tratamiento concomitante orienta a una diabetes autoinmune (tipo 1A) como primera posibilidad, mientras que en ancianos obliga a descartar un proceso neoplásico subyacente. Aportamos el caso de un aparente debut de DM tipo 1 cuya evaluación posterior demostró un diagnóstico etiológico inesperado y reversible.

Un varón de 38 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, ingresó procedente de urgencias por hiperglucemia con cetosis. El paciente refería un cuadro de poliuria y polidipsia intensa de 3 semanas de evolución, acompañado de la pérdida de 12 Kg en el último año sin disminución de apetito ni otra sintomatología añadida. En el servicio de urgencias destacaba una glucemia 340 mg/dl, cuerpos cetónicos en orina de 50 mg/dl y pH 7,4. El peso era de 56,5 Kg (IMC: 17 Kg/m<sup>2</sup>), tensión arterial 145/95 mmHg y frecuencia cardíaca de 100 latidos por minuto, sin otros hallazgos en la exploración física. Se pautó insulino-terapia en régimen basal-bolus (glargina y aspart), y educación diabetológica, consiguiendo un buen control glucémico. La hemoglobina glucosilada al debut fue de 13,4%, con anticuerpos anti-IA2 (insulinoma antigen 2) y anti-GAD (descarboxilasa del ácido glutámico) negativos, y un péptido C basal de 2,2 ng/ml, por lo que se desestimó la posibilidad de una DM tipo 1A, y se prosiguió el estudio para descartar causas secundarias.

Las hormonas tiroideas, cortisol, calcitonina, calcio y fósforo eran normales. Una ecografía abdominal objetivó una masa suprarrenal derecha de 7 cm, que en la resonancia magnética se confirmó como una tumoración heterogénea con centro necrótico (fig. 1). La medición de catecolaminas y sus metabolitos en orina de 24 horas arrojaron los siguientes resultados: norepinefrina 767 µg/24 h (normal [N]: 12,1-85,5), epinefrina 270 µg/24 h (N: 1,7-22,4), dopamina 461 µg/24 h (N: 0-498), normetanefrinas 3.245 µg/24 h (N: 88-444) y metanefrinas 2.299 µg/24 h (N: 52-341). Tras la preparación prequirúrgica con fenoxyzammina, sin pre-

cisar betabloqueantes, a las 4 semanas se realizó una suprarrenalectomía laparoscópica sin incidencias. El estudio anatomopatológico confirmó un feocromocitoma de 7,5 × 5 x 5 cm y 138 g de peso, sin invasión capsular. Tras la cirugía las necesidades de insulina disminuyeron de forma llamativa y a los pocos días no precisaba tratamiento hipoglucemiante. En revisiones posteriores hasta la actualidad, el paciente ha persistido asintomático, euglucémico y normotenso, ha recuperado su peso habitual y las determinaciones hormonales han permanecido normales.

El feocromocitoma es un tumor productor de catecolaminas derivado de las células enterocromafines de la médula adrenal. Es un tumor poco frecuente, diagnosticándose aproximadamente 1-2 casos por 100.000 habitantes y año<sup>2</sup>, aunque su prevalencia es mayor (0,05-0,1%) en estudios post mortem<sup>3,4</sup>. La presentación clínica puede ser muy variada, desde pacientes asintomáticos hasta crisis hipertensivas severas<sup>5</sup>. Aunque la triada clásica de palpitaciones, cefalea y sudoración es muy específica del diagnóstico, la mayoría de los pacientes presentan hipertensión arterial mantenida o paroxística<sup>5</sup> sin otro correlato clínico. La prevalencia de algún tipo de alteración del metabolismo hidrocarbonado en los casos de feocromocitoma es muy variable según distintos estudios. En una serie de 60 pacientes, el 24% presentó DM y se observó una clara relación entre los niveles de catecolaminas urinarias y las cifras de glucemia<sup>6</sup>. En otra serie de 191

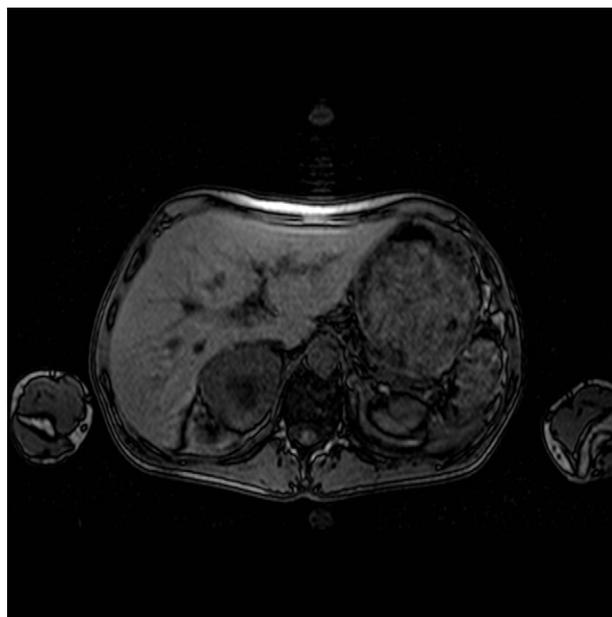


Figura 1 Lesión heterogénea con centro necrótico en adrenal derecha.