



P-477 - PARAGANGLIOMA MÚLTIPLE

S. Yagüe Adán, G. Housari, P. Luengo Pierrard, J. Pato Fernández, J. Pérez de Oteyza y E. Lobo Martínez

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción: Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes derivados de las células cromafines de la médula adrenal y de los ganglios simpáticos y parasimpáticos. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de paraganglioma múltiple en localización intrabdominal y torácica.

Caso clínico: Mujer de 74 años en seguimiento por Nefrología desde hace 30 años por hipertensión arterial relacionada con la presencia de paragangliomas abdominales y torácicos. Fue intervenida hace 20 años de paragangliomas carotídeos, y actualmente precisa tres antihipertensivos para el control de su hipertensión arterial. Ha sufrido episodios esporádicos de mareo, hipotensión ortostática, sudoración y cefalea. Las metanefrinas urinarias han sido repetidamente negativas. En el TAC toracoabdominopélvico se aprecia un gran praganglioma mediastínico, tres abdominales (hilio hepático, región posterior de cola pancreática y tercera porción duodenal) y dos nódulos suprarrenales sugestivos de adenomas. La gammagrafía MIBG- I^{123} aprecia captación patológica en dichas localizaciones. Tras la realización de bloqueo alfa y beta adrenérgico se extirpan las tres lesiones intraabdominales (la lesión mediastínica está pendiente de valoración por parte de Cirugía Torácica) confirmándose el diagnóstico de paraganglioma en la anatomía patológica definitiva. En el postoperatorio la paciente presentó tendencia a la hipotensión y taquicardia que respondió con volumen. Posteriormente la paciente mantuvo tensión arterial dentro de límites normales sin necesidad de tratamiento antihipertensivo.

Discusión: Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes con una prevalencia de 1:6.000/1:2.500. La mayoría son esporádicos aunque hay un 10% asociado a síndromes hereditarios. Tiene mayor incidencia entre los 40-50 años sin diferencias entre sexos. Se dividen en simpáticos y parasimpáticos en función del tipo de célula de la cual se originen y ambos sintetizan catecolaminas, siendo menos activos los parasimpáticos. Clínicamente se caracterizan por provocar principalmente HTA, pudiendo acompañarse de episodios de sudoración palpitaciones, dolor de cabeza, y otras síntomas derivados de la activación del sistema simpático. El diagnóstico es bioquímico, con la detección de metanefrinas en orina y plasma; y radiológico, combinando el TAC con la gammagrafía con MIBG- I^{123} . La mayoría de paragangliomas son benignos y la malignidad viene determinada por la presencia de metástasis a distancia. La cirugía es el tratamiento de elección en tumores sintomáticos recomendándose un seguimiento a largo plazo para el control de las recaídas.