



P-113 - ANÁLISIS DE LA CIRUGÍA DEL PARAGANGLIOMA Y ASPECTOS DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICOS A PROPÓSITO DE UN CASO

López Fernández, Pedro¹; Palomo Sánchez, Juan Carlos¹; Yunta Abarca, Pedro J.¹; Castro García, Ana¹; Alonso Vallejo, Francisco Javier¹; Cantero Ayllón, María José¹; Moreno Borreguero, Alicia²; de Miguel Ibáñez, Ricardo¹

¹Hospital General Virgen de la Luz, Cuenca; ²Hospital de Fuenlabrada, Fuenlabrada.

Resumen

Introducción: Los paragangliomas son tumores extraadrenales derivados de las células cromafines. Se presentan como masas retroperitoneales asintomáticas excepto los funcionantes, que generalmente producen HTA refractaria por la secreción de catecolaminas. Estudios recientes han demostrado un mayor riesgo de malignidad en los paragangliomas respecto a los feocromocitomas. Se presenta un caso intervenido en nuestro centro de tumoración retroperitoneal con diagnóstico anatomo patológico de paraganglioma.

Caso clínico: Varón 45 años con antecedente de HTA de larga evolución, que en el contexto de estudio por epigastralgia, se descubre una masa retroperitoneal en TC de 8,5 × 5,5 cm en espacio pararrenal anterior derecho independiente de la glándula suprarrenal derecha que queda desplazada junto a la vena cava inferior. Presenta secreción aumentada de noradrenalina y de normetrafenina. Tras bloqueo alfa y betaadrenérgico, se extirpa la lesión junto a la glándula suprarrenal derecha. Diagnóstico AP: feocromocitoma extraadrenal compuesto (ganglioneuroma en la periferia).

Discusión: Los paragangliomas son tumoraciones extraadrenales originadas a partir de las células cromafines derivadas de la cresta neural y se caracterizan porque pueden producir catecolaminas (especialmente noradrenalina, también adrenalina y dopamina), por lo que la clínica más frecuente es la HTA. Su incidencia se estima entre 0,02-0,05 casos/100.000 hab/año, siendo máxima entre la 3^a y 5^a décadas de la vida y algo más frecuentes en varones. Generalmente son tumoraciones únicas en un 80-85% de los casos, y hasta en un 40% pueden ser malignos, siendo las metástasis más frecuentes: ganglios linfáticos, pulmón, hígado y hueso. En esos casos es obligado descartar la presencia de un paraganglioma múltiple. Para determinar el comportamiento agresivo se utiliza la escala PASS. Hasta en un 24% de los casos se asocian con mutaciones de la línea germinal y a síndrome MEN II, von Hippel-Lindau, neurofibromatosis, síndrome Sturge-Weber o esclerosis tuberosa. Las técnicas de diagnóstico por imagen (ecografía, ¹³¹I-MIBG, TC y RMN), junto con la determinación de metanefrinas en orina de 24h y catecolaminas plasmáticas, son esenciales para el diagnóstico y localización del tumor. La técnica más sensible es la RMN T₂, mientras que la más específica es la ¹³¹I-MIBG. En ocasiones puede utilizarse otras técnicas como el ¹⁸F-FDG PET. Sin embargo, el diagnóstico definitivo se establece con el estudio inmunohistológico de la pieza. El tratamiento de elección es la resección completa previo bloqueo alfa- y beta-adrenérgico para evitar la inestabilidad hemodinámica durante la intervención. En caso de enfermedad residual o metástásica puede utilizarse ¹³¹I-MIBG como agente terapéutico alternativo. La supervivencia a los 5 años tras resección de paragangliomas malignos es del 52%. El abordaje laparoscópico se ha propuesto como alternativa en tumores bien localizados y no demasiado grandes en manos expertas, con las ventajas que ofrece la laparoscopia frente a la cirugía abierta.

Discusión: Los paragangliomas son tumoraciones retroperitoneales infrecuentes que suelen presentarse como masas asintomáticas o como tumores productores de catecolaminas y que presentan un mayor riesgo de asociación a síndromes hereditarios y a malignizar frente a los feocromocitomas.