



V-058 - SUPRARRENALECTOMÍA BILATERAL PARCIAL LAPAROSCÓPICA EN UNA PACIENTE CON SÍNDROME MEN 2A: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Núñez Guerrero, Paloma; Manzanares Campillo, María del Carmen; García Santos, Esther Pilar; Bertelli Puche, José Luis; Alberca Páramo, Ana; Sánchez Forero, Juan Alberto; Martín Fernández, Jesús

Hospital General de Ciudad Real, Ciudad Real.

Resumen

Introducción: La asociación de carcinoma medular de tiroides (CMT) y feocromocitoma definen a la neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (MEN 2) con herencia autosómica dominante debido a la existencia de una mutación en el protooncogén RET (*locus* localizado en el cromosoma 10). La forma de presentación más frecuente del MEN 2A es el CMT pudiendo asociarse a feocromocitoma o hiperparatiroidismo primario. La presentación del feocromocitoma en este síndrome difiere de la habitual por su disposición de forma bilateral con una producción atípica mayor de adrenalina que noradrenalina. Presentamos el caso de una suprarrenalectomía bilateral parcial en una paciente con síndrome MEN 2A.

Caso clínico: Mujer de 27 años sin antecedentes personales de interés intervenida de CMT que tras completar el estudio genético se diagnostica de MEN 2A por mutación en el protooncogén RET (codon 634 del exón 11). Mediante resonancia magnética se evidencian dos lesiones en ambas suprarrenales (derecha de 9,6 mm e izquierda de 38 × 26 mm) compatibles con feocromocitoma bilateral. El estudio de catecolaminas en orina objetiva una elevación de metanefrina (1.578 ?g/24h) y normetanefrina (926 ?g/24h). La gammagrafía con 123I-metayodobencilguanidina determina hallazgos compatibles con feocromocitoma bilateral sin presencia de enfermedad a distancia. Ante los hallazgos previos se decide tratamiento quirúrgico mediante adrenalectomía laparoscópica bilateral parcial previa administración 48h antes de dos dosis de 2,5 mg de bisoprolol. La posición de la paciente fue el decúbito lateral izquierdo y derecho respectivamente. La intervención comenzó con adrenalectomía del lado izquierdo para posteriormente, abordar el lado derecho. Tras realizar neumoperitoneo mediante aguja de Veress, se insertó el primer trócar de 5/11 mm tomando como referencia la línea axilar anterior, 5 cm inferior al reborde costal, el cual albergó la óptica de 30°. Se insertaron dos trócares más de 5/11 mm equidistantes a 7 cm. En el lado derecho se situó un trócar accesorio de 5 mm, 5 cm inferior del perteneciente a la óptica, conservando la misma disposición de su colocación contralateral. Se realizó suprarrenalectomía parcial izquierda con preservación de glándula adherida a la vena suprarrenal izquierda para posteriormente proceder a la suprarrenalectomía subtotal derecha con conservación de resto adrenal adherido a vena suprarrenal derecha. La paciente fue dada de alta al 4º día postoperatorio, clínicamente asintomática.

Discusión: La cirugía laparoscópica se ha implantado como la técnica quirúrgica de elección en la patología quirúrgica suprarrenal. La indicación de cirugía bilateral se sitúa en el feocromocitoma y lesiones productoras de ACTH independiente o ectópica. Se describen pocos casos en la literatura de suprarrenalectomía parcial, limitándose a pacientes seleccionados con patología bilateral (feocromocitoma o

adenomas) o hiperaldosteronismo. De ahí lo inusual del caso que presentamos. Las publicaciones existentes muestran unos resultados óptimos en cuanto a ausencia de complicaciones mediante este abordaje (especialmente hemorrágicas y de funcionalidad glandular). La elección de este tratamiento quirúrgico atípico radica en preservar la función endocrina de la glándula sin necesidad de tratamiento sustitutivo. Se concluye la indicación quirúrgica de adrenalectomía subtotal en feocromocitomas hereditarios dada su alta probabilidad de bilateralidad.