CIR ESP. 2018;96(Espec Congr):29

Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia

P-087 - PARAGANGLIOMAS GIGANTES METASTÁSICOS

Luján, Delia; Ruiz, Miguel; Pastor, Patricia; Candel, Mari Fe; Peña, Emilio; Giménez, Clara; Martínez, Nuria; Albarracín, Antonio

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

Resumen

Introducción: Los paragangliomas (PG) metastásicos, son neoplasias endocrinas poco frecuentes con gran carga genética. Los PG no secretores se diagnostican de manera incidental o debido a una gran masa sintomática. La presencia de metástasis sincrónicas es rara en el diagnóstico inicial, pero pueden aparecer hasta 20 años después del diagnóstico, siendo la localización más frecuente, ganglios linfáticos, hueso, hígado y pulmón. Presentamos dos casos de PG gigantes metastásicos.

Caso clínico: Caso clínico 1. Mujer de 46 años, remitida desde atención primaria por molestias abdominales inespecíficas, a la exploración se objetivó gran masa en flanco izquierdo no dolorosa y móvil. El TC evidenció masa hipervascularizada 17 × 14 × 13 cm retroperitoneal. Se extirpó en bloque, siendo la inmunohistoquímica intensamente positiva para cromogranina y sinaptofisina, compatible con paraganglioma. Durante el seguimiento, se objetivó en TC lesión hipervascular en espacio pararrenal anterior izquierdo que sugiere restos tumorales con SUV 9,8 en PET por lo que se reinterviene hallándose en hilio renal intensa fibrosis y lesión fibrótica nodular que se extirpa (AP: masa no encapsulada con nidos en periferia de tumor principal que contacta con límite quirúrgico). Rastreo posterior con Octreoscan y TC sin evidencia de recidiva. Se realizó estudio genético, objetivando mutación del gen SDHB, siendo diagnosticada de paragangliomafeocromocitoma hereditario 4 (Sde PGL4) y a sus hijos (portadoras dos hijas, otro hijo sano). Posteriormente, recibió 30 sesiones de RT y análogos de somatostatina-octeótrido por la agresividad del tumor. Durante seguimiento, cinco años después, se objetivó LOEs hepáticas compatibles con metástasis y captación patológica en lecho quirúrgico previo, por lo que se decide cirugía. Se realizó metastasectomía de dos lesiones periféricas en segmento V y VII y revisión del lecho quirúrgico previo sobre hilio renal izquierdo evidenciándose lesión nodular que se extirpa. La histología confirmó metástasis de paraganglioma. Caso clínico 2. Varón de 42 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que a raíz de cuadro de dolor en cadera derecha se realizó analítica sanguínea, objetivándose anemia, por lo que se completó estudio con ecografía y TC abdominal. Las pruebas evidencian una gran masa de origen retroperitoneal y metástasis hepáticas. La punción de la tumoración informa de origen suprarrenal melan-a positivo. Se interviene realizándose resección en bloque, siendo la histología definitiva de paraganglioma. Actualmente pendiente de intervención de las metástasis hepáticas y de estudio genético.

Discusión: El tratamiento de los PG metastásicos se basa en la resección quirúrgica completa del tumor primario y las metástasis, sin embargo, el radioyodo o los análogos de la somatostatina se

emplean para casos con enfermedad extensa o progresión tumoral. El seguimiento a largo plazo ha demostrado que los PG muestran una probabilidad de recidiva a los 10 años del 15-20%. Por ellos, es de vital importancia el seguimiento periódico de estos pacientes y el tratamiento quirúrgico precoz.

0009-739X © 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados