



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

V-155 - FEOCROMOCITOMA BILATERAL POR SÍNDROME DE PARAGANGLIOMA HEREDITARIO SDHD. ADRENALECTOMÍA BILATERAL LAPAROSCÓPICA

Pérez-Rubio, Álvaro; Garrigós Ortega, Gonzalo; Martínez-Pérez, Aleix; Martínez López, Elias; Escudero de Fez, María Dolores; Estellés Vidagany, Nuria; Martínez García, Rosario; Domingo del Pozo, Carlos

Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia.

Resumen

Introducción: La mayoría de los paragangliomas y feocromocitomas (PF) aparecen formando parte de síndromes neoplásicos como el síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 2, la enfermedad de von Hippel-Lindau o el síndrome paraganglioma feocromocitoma hereditario. Este último es el más frecuente y se desencadena principalmente por mutaciones germinales del gen del complejo succinato deshidrogenasa (SDH). Las mutaciones en la subunidad B (SDHB) y D (SDHD) suponen entre el 6% y el 9% de los PF esporádicos y más del 80% de los PF familiares. Habitualmente se desarrollan a edad temprana y son multifocales.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 40 años diagnosticado de síndrome de paraganglioma familiar PGL1, variante SDHD, a raíz de un antecedente familiar. Clínicamente asintomático, aunque en la anamnesis dirigida refiere varios episodios de palidez, sudoración y sensación de muerte inminente relacionados con los esfuerzos, con cefalea ocasional. Analíticamente presenta elevación de catecolaminas en sangre y orina. En resonancia magnética (RM) cervical se evidencia un glomus carotídeo derecho y un probable paraganglioma yugular izquierdo. En RM abdominal se halla tumoración adrenal izquierda de 25 mm y engrosamiento nodular de 10 mm de la glándula adrenal derecha compatible con feocromocitoma bilateral. En tomografía por emisión de positrones (PET) con dihidroxifenilalanina (DOPA) se observa únicamente captación de la suprarrenal derecha; sin embargo, el estudio con PET/TC con galio 68-edotreótido (Ga68-DOTATOC) muestra captación bilateral. Tras debatir el caso con el Servicio de Endocrinología, se inicia alfa-bloqueo y se decide adrenalectomía bilateral laparoscópica en un tiempo, por abordaje lateral transperitoneal. El posoperatorio inmediato transcurre sin incidencias, siendo alta hospitalaria al 4º día posquirúrgico con tratamiento gluco y mineralcorticoide sustitutivo en descenso hasta alcanzar dosis óptima de mantenimiento. El estudio anatomopatológico definitivo informa de feocromocitoma con escala PASS (*Pheochromocytoma of the Adrenal gland Scaled Score*) 3 en el izquierdo y 0 en el derecho. Se trata de un sistema de puntuación que tiene en cuenta características histológicas para estadificar el riesgo de malignidad, basado en la aparición de metástasis en órganos sin tejido cromafín. Seis meses tras la cirugía, presenta astenia, tendencia hipotensiva y mala adaptación al estrés, encontrándose en proceso de ajuste de tratamiento mineral- y glucocorticoide sustitutivo. Está pendiente de resección de paraganglioma carotídeo derecho funcionante.

Discusión: La incidencia de feocromocitoma en el síndrome SDH subunidad D (SDHD) es baja. No existen publicaciones sobre feocromocitoma bilateral sincrónico, pero sí se conoce el riesgo de malignización de los feocromocitomas en este síndrome, alcanzando el 5%, por lo que estos pacientes precisan seguimiento

estrecho de por vida con pruebas funcionales y estudios de imagen anuales o bianuales. Les define la ausencia de captación en el PET-DOPA. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica. Aunque la adrenalectomía parcial es posible, la baja tasa de éxito y el riesgo de siembra peritoneal y feocromocitomatosis de comportamiento maligno ponen en duda su utilidad en los síndromes familiares.