



250 - NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE MEN 2A. FEOCROMOCITOMA Y PARAGANGLIOMA ASOCIADOS

A. Lizarraga, A. Zabalegui, E. Etxeberria, M. Pérez de Ciriza, M. Dublang y M.T. Gutiérrez

Hospital Universitario de Basurto. Vizcaya. España.

Resumen

Caso clínico: Describimos el caso de una mujer de 39 años que consulta por bultoma en cuello. Antecedentes: esquizofrenia paranoide en tratamiento con paliperidona. No otros antecedentes personales o familiares de interés. Acude a nuestra consulta a petición de su médico por palpación de bocio asintomático. Refiere astenia, tratada con suplementos nutricionales. Exploración física, se palpan varios nódulos en ambos lóbulos tiroideos de unos 2-3 cm. Eco tiroidea, en LTD nódulo de $2,2 \times 1,7$ cm, y en LTI nódulo de $2,3 \times 3,6$ cm ambos hipoecogénicos con calcificaciones groseras. Se objetivan adenopatías laterocervicales subcentrimétricas con pérdida de hilio. Se realiza BAG y la anatomía patológica muestra positividad para cromogranina y calcitonina. Análisis: PTH 245 pg/mL, Ca 11,21 mg/dL, calcitonina 6.889 pg/dl, metanefrina 10.215 ?g/24h, normetanefrina 5.412 ?g/24h, cromogranina A 590 pg/ml. TAC: tiroides aumentado de tamaño con lesiones hipodensas en ambos lóbulos. Suprarrenal izquierda con gran tumoración de $7,5 \times 6,6$ cm de características heterogéneas y varias adenopatías próximas a la tumoración. Se sospecha un síndrome de neoplasia endocrina múltiple; MEN 2 A. Estudio del genético: presenta la alteración c.1900T > C/p.Cys634 en heterozigosis localizada en el exón 11. Se interviene inicialmente de la masa suprarrenal realizándose una suprarreñectomía izquierda. Anatomía patológica: feocromocitoma de 7 cm y paraganglioma adyacente de 1,5 cm. Una semana tras la cirugía normalizan las cifras de metanefrinas, con un valor de 55 ?g/24h y normetanefrina 240 m?g/24h. Semanas después se practica tiroidectomía total, paratiroidectomía múltiple dejando in situ un remanente de paratiroides superior izquierda, linfadenectomía central bilateral niveles VI-VII y disección radical modificada bilateral niveles II-III-IV y V. Anatomía patología confirma el diagnóstico de carcinoma medular bilateral limitado al tiroides con 2 focos de 3,5 y 3,6 cm y múltiples ganglios positivos en ambos lados. Queda pendiente el estudio genético de los familiares.

Discusión: Los MEN 2A son poco frecuentes y el hallazgo de un feocromocitoma junto a un paraganglioma lo hace más excepcional aún. Describimos un caso que debutó con un desarrollo franco de las neoplasias típicas de este síndrome.