

María Jesús Ladra González^{a,*}, María Echevarría Canoura^a,
Javier Fernández Castroagudín^b
y Manuel Bustamante Montalvo^a

^aServicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Clínico
Universitario, Santiago de Compostela, A Coruña, España

^bServicio de Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario,
Santiago de Compostela, A Coruña, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: chusladra@hotmail.com
(M.J. Ladra González).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los
derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2011.10.016

Paraganglioma abdominal asociado a MEN 2A

Abdominal paraganglioma associated with MEN 2A

Mujer de 48 años sin antecedentes familiares conocidos de síndrome MEN 2A, que es intervenida en abril de 1989 de un nódulo tiroideo. Se practicó tiroidectomía total y la anatomía patológica fue de correspondió a cáncer medular de tiroides (CMT) bilateral. Ante la posibilidad de que la paciente fuese portadora de una mutación RET, se solicitó estudio genético, TC suprarrenal, catecolaminas en orina 24 h y estudio paratiroideo. El calcio, fósforo y PTH fueron normales. Se detectó un leve aumento de metanefrinas en orina de 24 h (metanefrinas 640 mcg/24 h)(valores normales 60-350 mcg/24 h) y la TC suprarrenal demostró la existencia de ambas suprarrenales tumorales (1,5 cm la derecha y 2,5 cm la izquierda). La genética confirmó una mutación RET: c.1901G > A (p.C634Y). Con estos hallazgos se procedió a realizar una suprarrenalectomía bilateral.

Tras 15 años de seguimiento sin incidencias, se detectó nueva elevación de los niveles de presión arterial junto a un incremento de los valores de catecolaminas en orina 24 h (noradrenalina, 140 mcg/24 h (vn 12-86); adrenalina, 150 mcg/24 h (vn 2-23); normetanefrina, 684 mcg/24 h (vn 120-650); metanefrinas totales, 2.444 mcg/24 h (vn 180-1000); catecolaminas totales, 289 mcg/24 h (vn 14-110); AVM, 25,6 mg/24 h (vn 1-10). La TC abdominal evidenció una masa de centro hipodenso de unos 4,5 × 3 cm en el espacio interaortocava por encima de la salida de la vena renal izquierda y en íntimo contacto con la vena cava (fig. 1a). Se realizó una gammagrafía con metayodobencilguanidina (MIBG), cuyos hallazgos fueron compatibles con masa hipercaptante en posición suprarrenal derecha sugestiva de recidiva de feocromocitoma derecho o paraganglioma (fig. 1b).

La paciente, previa preparación con fenoxibenzamina, se intervino quirúrgicamente, evidenciando una tumoración de unos 4-5 cm. alojada en la celda formada por la vena cava, la vena renal izquierda y la aorta, y se procedió a su exéresis completa. El postoperatorio cursó sin complicaciones, normalizándose las cifras de catecolaminas. El estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico de la pieza se informó como tumoración de 5,5 × 4,5 × 2,5 cm de superficie limitada por una pseudocápsula fibrosa evidenciando en su interior células ganglionares con positividad inmunohistoquímica para cro-

mogranina A, sinaptofisina, enolasa y vimentina, compatible con paraganglioma (fig. 1c-d). Tras la última intervención, la paciente se mantuvo clínicamente asintomática con cifras de catecolaminas en orina 24 h normales.

El MEN 2A es una enfermedad poco frecuente que asocia CMT en el 100% de los casos, feocromocitoma en el 50% e hiperparatiroidismo en el 10-15% de los casos¹. La asociación de paragangliomas con MEN 2A es excepcional como así lo refiere la literatura científica descrita hasta el momento² (búsqueda bibliográfica en medline a fecha de febrero de 2011).

Los feocromocitomas y los paragangliomas extraadrenales son tumores de estirpe cromafín que se localizan en el 95% de los casos a nivel intraabdominal (fundamentalmente adrenales), el 2-4% a nivel torácico y el 1% en cuello. Los paragangliomas se suelen localizar a nivel de la cadena simpática ganglionar, siendo los retroperitoneales extraadrenales los de peor pronóstico². El 20% de estos paragangliomas tienen potencial maligno, suelen ser multicéntricos caracterizándose por la recurrencia local o aparición de metástasis en un gran número de ocasiones. Esta recurrencia puede aparecer tras años o décadas de la exéresis del tumor primario por lo que el seguimiento a largo plazo es necesario³.

Las manifestaciones clínicas están determinadas por la capacidad que tienen algunos de ellos (39%) para secretar hormonas como catecolaminas, gastrina, tirocalcitonina, ACTH, VIP y PTH, entre otras, siendo la hipertensión arterial el síntoma más común³. En el caso que describimos, la elevación de los niveles hormonales y de las cifras de presión arterial condujeron a la sospecha diagnóstica.

El diagnóstico de feocromocitomas y paragangliomas se realiza mediante una buena anamnesis y exploración física junto a la determinación de los niveles de catecolaminas plasmáticas y/o metanefrinas en orina de 24 h. La localización del tumor puede realizarse con técnicas como la MIBG, que tiene capacidad para detectar tumores <0,5 cm, metastásicos y multicéntricos, la TC, RMN o PET. Estas técnicas también son utilizadas para el seguimiento de estos pacientes para el diagnóstico temprano de posibles recidivas. En el caso que presentamos la MIBG y la TC detectaron la existencia del

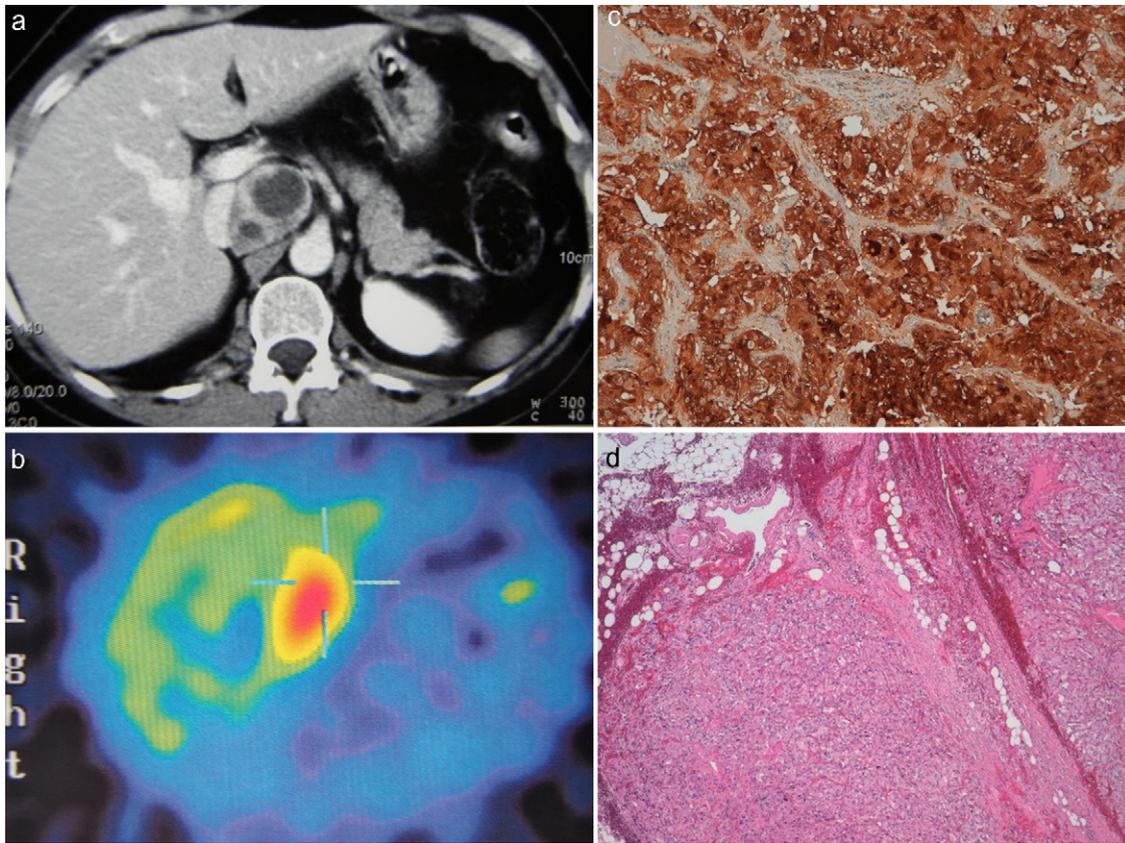


Figura 1 – a: TC abdominal: masa de centro hipodenso de unos 4,5 x 3 cms. en el espacio interaortocava por encima de la salida de la vena renal izquierda y en íntimo contacto con la vena cava. b: MIBG: masa hipercaptante en posición suprarrenal derecha sugestiva de recidiva de feocromocitoma derecho o paraganglioma. c: Inmunohistoquímica: positividad inmunohistoquímica para cromogranina A, sinaptofisina, enolasa y vimentina. d: Anatomía Patológica: tumoración con superficie limitada por una pseudocápsula fibrosa evidenciando en su interior células ganglionares.

tumor, siendo el diagnóstico histológico e inmunohistoquímico el que realizó el diagnóstico definitivo⁴.

En cuanto al tratamiento del feocromocitoma, la supra-renalectomía uni- o bilateral es la técnica quirúrgica de elección, siendo el abordaje laparoscópico actualmente un procedimiento seguro y con buenos resultados. En caso de paraganglioma, la exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección, realizando una revisión completa de la cavidad abdominal y pélvica en busca de otros tumores. En el caso de nuestra paciente no se encontró ninguna otra afectación. En los feocromocitomas malignos o metastásicos se puede asociar tratamiento con MIBG-¹³¹I a dosis altas (200 mCi), pudiéndose repetir la dosis hasta un total de 800 a 1.200 mCi. Se consigue mejoría del tamaño de las metástasis en un 50%, pero la remisión completa se alcanza solo en un 4% de los casos. El uso de quimioterapia y/o radioterapia no mejora los resultados de la cirugía y se utilizan como tratamiento paliativo en enfermos con enfermedad avanzada⁵.

En conclusión, cabe destacar que la asociación de paragangliomas con MEN 2 está descrita en la literatura científica como excepcional y que se puede confundir con el diagnóstico de feocromocitoma o con la ausencia de curación del mismo

tras su exéresis, pudiendo aparecer incluso años más tarde, por lo que el seguimiento a largo plazo de estos pacientes es obligatorio por la posible aparición de recidivas, metástasis o, como en nuestro caso, de paraganglioma asociado, siendo la MIBG, junto con la determinación de catecolaminas, las pruebas de elección.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raue F, Frank-Raue K. Genotype-phenotype relationship in multiple endocrine neoplasia type 2. Implications for clinical management. *Hormones*. 2009;8:23-8.
2. González JI, Angoso M, García JA, Clemen JJ, Ángel Prado Á, Angoso F. Feocromocitoma extraadrenal: actualización de los aspectos más controvertidos. A propósito de dos casos. *Cir Esp*. 2005;77:166-9.
3. Hartmut P, Neumann H, Eng C. The approach to the patient with paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab*. 2009;94:2677-83.
4. Rodríguez JM, Balsalobre M, Ponce JL, Ríos A, Torregrosa NM, Tébar J, et al. Pheochromocytoma in MEN 2A syndrome. Study of 54 patients. *World J Surgery*. 2008;32:2520-6.

5. Petri BJ, Van Eijck CHJ, Herder WW, Wagner A, De Krijger RR. Pheochromocytomas ant sympathetic paragangliomas. Systematic Review. Br J Surgery. 2009;96:1381-92.

Paloma Portillo Ortega^{a,*}, José Manuel Rodríguez González^b, Antonio Ríos Zambudio^b, Pedro Pujante Alarcón^a y Luis Alberto Polo García^c

^aServicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^bServicio de Cirugía General, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^cServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: paloma80es@hotmail.com (P. Portillo Ortega).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2011.11.007

Schwannoma de tercera porción duodenal: resección en bloque con inclusión del proceso uncinado del páncreas

Schwannoma of the third portion of the duodenum: en bloc resection with inclusion of the uncinate process of the pancreas

Los schwannomas son tumores benignos derivados de las células de Schwann y representan en torno al 5% de los tumores mesenquimales¹. Asientan con mayor frecuencia en el estómago e intestino delgado, mientras que la localización duodenal es muy rara. La única opción terapéutica con pretensión curativa es la resección quirúrgica completa².

Mujer de 80 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus y artrosis, a quien, a raíz de unas molestias abdominales y anemia crónica, se le realizó ecografía y tomografía abdominal que identificaron una tumoración mesogástrica de unos 5 cm de diámetro, dependiente de duodeno o proceso uncinado del páncreas. El tránsito esofagogastrointestinal mostró un defecto de repleción en la tercera porción duodenal y la endoscopia digestiva alta identificó en la cara superior de dicha zona una tumoración de aspecto neoplásico, ulcerada en superficie y dura al tacto, que producía una estenosis parcial de la luz. Las biopsias mostraron material fibrinopurulento y duodenitis crónica. La tomografía por emisión de positrones (PET) detectó una masa con actividad metabólica patológica en la tercera porción duodenal (Fig. 1), con un *standard uptake value* (SUV) máximo de 10,4 uCi/ml. Tras el estudio con angio-resonancia magnética nuclear (RMN) que no evidenció infiltración del eje mesentericoportal, la paciente fue intervenida quirúrgicamente. Se realizó laparotomía exploradora y una amplia maniobra de Kocher, que permitió identificar una tumoración dura y redondeada de unos 5 cm de diámetro que dependía de la tercera porción duodenal y que englobaba el proceso uncinado del páncreas pero respetando los vasos mesentéricos superiores. Se realizó una colecistectomía y se canalizó por vía transcística la papila, la cual se encontraba alejada unos centímetros de la tumoración. Se procedió entonces a la liberación del duodeno proximal y distal a la tumoración, respetando las arterias gastroduodenal y gastroepiploica

derecha, y a la resección en bloque del segmento de duodeno y proceso uncinado, con ayuda de Ligasure® y endograpadoras lineales (Fig. 2). Se reconstruyó el tránsito intestinal con una anastomosis término-terminal con los bordes libres duodenales.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria con recuperación del tránsito y tolerancia oral, siendo dada de alta al quinto día postoperatorio. El estudio anatomopatológico diagnosticó un schwannoma duodenal de 45 × 40 mm, con cápsula íntegra, baja densidad celular, atipia nuclear y menos de 5 mitosis por cada 50 campos de gran aumento. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad frente a S-100 y negatividad para CD117 (característica de los tumores GIST), CD34, actina, desmina y citoqueratinas AE1 y AE3.

Los schwannomas son tumores ectodérmicos de origen neural y de localización predominantemente en la pared muscular del tubo digestivo, que se desarrollan a partir de las células de Schwann de las vainas periféricas de los nervios en los plexos de Meissner y Auerbach³. Suelen presentar un comportamiento benigno, aunque en ocasiones pueden malignizar, por lo que es obligada su resección quirúrgica.

Las manifestaciones clínicas de estos tumores son vagas e inespecíficas, como molestias abdominales, palpación de una masa o cuadros suboclusivos, siendo la hemorragia digestiva la más frecuente, como en el caso que presentamos. El diagnóstico definitivo es dificultoso en ocasiones, al ser tumores submucosos que pueden pasar inadvertidos eventualmente en la endoscopia convencional y en los que es difícil la correcta toma de biopsias⁴. La radiología con contraste, ecografía, tomografía computarizada, RMN, enteroscopia con doble balón y cápsula endoscópica son exploraciones que pueden ayudar al diagnóstico, siendo la ecoendoscopia una técnica de gran valor que permite la realización de biopsias