

nos encontramos con producción exclusiva de noradrenalina. En los últimos años, en los pacientes con FC/PG, se ha descrito la utilidad del fenotipo bioquímico como guía para la realización del estudio genético, y así se han diferenciado 2 grupos (*cluster 1* y *2*) que difieren en la vía de señalización alterada. En el grupo 1, asociada con errores en activación anormal de HIF, se observa aumento en la expresión de factores angiogénicos que conducen a la aparición de los tumores. Este grupo se caracteriza por presentar un fenotipo noradrenérgico con secreción de adrenalina normal⁶. El grupo 2 comprende un grupo de tumores causados por mutaciones del *Rearranged during transfection* (RET), el gen de la neurofibromatosis tipo 1 (NF 1) y el gen TMEM127 con un fenotipo adrenérgico y secreción predominante de adrenalina. El resultado del estudio genético realizado a nuestra paciente descarta la predisposición genética. El diagnóstico de FC/PG en estos pacientes puede ser difícil de sospechar debido al solapamiento de los síntomas, sin embargo la hipersecreción catecolamínica puede empeorar el cuadro clínico, por lo que consideramos importante tener en consideración que en pacientes con CCC que presenten un empeoramiento de la función cardiaca se debe descartar la presencia de FC/PG.

Bibliografía

- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890–900.
- Daliento L, Somerville J, Presbitero P, Menti L, Brach-Prever S, Rizzoli G, et al. Eisenmenger syndrome: Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J.* 1998;19:1845–55.
- Lenders JWM, Duh QY, Eisenhofer G, Giménez-Roqueplo AP, Grebe SKG, Murad MH, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: An endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014;99:1915–42.
- Welander J, Söderkvist P, Gimm O. Genetics and clinical characteristics of hereditary pheochromocytomas and paragangliomas. *Endocr Relat Cancer.* 2011;18:R253–76.
- Opatowsky AR, Moko L, Ginns J, Rosenbaum M, Greutmann M, Abouulhosn J, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma in cyanotic congenital heart disease. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015;100:1325–1334.
- Eisenhofer G, Tischler AS, de Krijger R. Diagnostic tests: Biomarkers for pheochromocytoma and extra-adrenal paraganglioma: From routine laboratory methods to disease stratification. *Endocr Pathol.* 2012;23:4–14.

Amelia Oleaga-Alday*, Fernando Goñi-Goicoechea, Laura Calles-Romero, Maite Pérez de Ciriza-Cordeu y Miguel Paja-Fano

Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aoleagaalday@hotmail.com (A. Oleaga-Alday).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2015.05.004>

Paratiroidectomía mínimamente invasiva en pacientes con cirugía tiroidea previa



Minimally invasive parathyroidectomy in patients with previous thyroid surgery

La paratiroidectomía mínimamente invasiva (PMI) ha demostrado ser comparable a la exploración cervical bilateral en términos de eficacia y morbilidad con un nivel de evidencia 1b¹ (4 ensayos controlados aleatorizados). La cirugía previa cervical, en particular la cirugía tiroidea previa (CTP) en pacientes que presentan hiperparatiroidismo primario (HPP) está considerada por la mayoría de los cirujanos una contraindicación para la PMI al entender que la fibrosis y las adherencias producidas por la cirugía previa pueden producir distorsión de los tejidos, de la localización de las estructuras y dificultan el acceso mediante una incisión mínima, a la vez que se asociaría a una morbilidad mayor. El objetivo de esta carta es revisar el empleo de la PMI en la literatura en pacientes con HPP y CTP, y presentar los resultados de 2 pacientes intervenidos en nuestro servicio que reunían esas condiciones.

Desde septiembre de 2010 hasta noviembre de 2014 hemos intervenido 62 pacientes con HPP, 55 abordados inicialmente con PMI y monitorización intraoperatoria de PTH (MIOP) y 7 mediante exploración cervical bilateral directa.

Los criterios de inclusión para la PMI fueron: indicación quirúrgica del HPP; ausencia de historia familiar de HPP; enfermedad unilateral glandular localizada por al menos una prueba imagen, si discordancia primaba el resultado de la gammagrafía, e información adecuada a cada paciente de acuerdo a sus antecedentes. No se consideró como motivo de exclusión, los antecedentes de cirugía cervical previa ni la CTP.

Cuatro pacientes (6%) tenían CTP. Dos pacientes habían sido sometidos a hemitiroidectomía contralateral, y aunque se practicó PMI con excelente resultado, y podían entrar dentro del concepto de CTP, fueron excluidos de este estudio para no añadir factores de confusión. Así, se consideraron para este estudio aquellos que tenían cirugía ipsilateral a la localización del adenoma. Se trata de 2 pacientes con antecedentes de carcinoma papilar de tiroides: la paciente 1 había sido sometida a tiroidectomía total, linfadenectomía cervical central (nivel vi) y vaciamiento izquierdo funcional (niveles i-v); y la paciente 2 había sido tratada con tiroidectomía total (tabla 1). Se realizó laringoscopia preoperatoria a las 2 pacientes. La localización preoperatoria se realizó por gammagrafía TC-^{99m}-Sestamibi en ambas pacientes, con imágenes fusionadas SPECT/CT en la paciente 2. La ecografía realizada en las 2 pacientes no visualizó el adenoma. Por tanto, ambas tuvieron una única técnica positiva de localización, la gammagrafía.

Fueron intervenidas mediante PMI, con MIOP y bajo anestesia general. Se realizó una incisión transversa de 2,5-3 cm sobre la teórica localización del adenoma y se accedió a la

Tabla 1 Datos de los pacientes

Paciente	1	2
Edad/sexo	84/M	69/M
Enfermedad previa	Carcinoma papilar	Carcinoma papilar
Cirugía previa/tiempo (meses)	TT + LCC + VCLI/41	TT/46
Técnicas de imagen	Gammagrafía+/ ecografía-	Gammagrafía SPECT/CT+/ecografía-
Localización preoperatoria	Izquierdo	Inferior izquierdo
Localización quirúrgica	Izquierdo	Inferior izquierdo
Técnica quirúrgica	PMI Radioguiada	PMI
Tamaño/peso	2,5 × 1 × 0,3 cm 0,76 g	0,5 × 0,3 mm 0,21 g
Morbilidad	Paresia recurrential	0
Estancia total	CMA	CMA
PTHio % caída 5/10/20 min	42,6/67,7/81,2	59,5/63,5/64,6
PTH preoperatoria	207,9 pg/ml	140,2 pg/ml
PTH seguimiento ^a	46,6 pg/ml	36,8 pg/ml
Calcio ^b preoperatorio	12 mg/dl	10,9 mg/dl
Calcio ^b seguimiento ^a	9,8 mg/dl	9,3 mg/dl
25(OH) colecalciferol ^a	77 ng/ml	41 ng/ml
Seguimiento (meses)	13	6

CMA: cirugía mayor ambulatoria; LCC: linfadenectomía compartimento central cuello; PMI: paratiroidectomía mínimamente invasiva; TT: tiroidectomía total; VCLI: vaciamiento cervical lateral izquierdo.

^a En la última revisión.

^b Corregido con albúmina.

celda tiroidea de forma lateral, por fuera del músculo esternohioideo a lo largo del eje vascular yugulocarotídeo. En la paciente 1 se realizó cirugía radioguiada al tener el factor distorsionante adicional de la linfadenectomía del compartimento central del cuello. Una hora tras la administración del radiotrazador ^{99m}Tc-MIBI se detectó intraoperatorio, un depósito con una tasa de recuento de 1.452 cps y una relación adenoma-fondo de 2,3 veces que se correspondió con el adenoma. La MIOP consistió en determinaciones: basal, preexéresis y a los 5, 10 y 20 min postexéresis. Se consideró confirmación intraoperatoria de éxito la disminución $\geq 50\%$, a los 10 min de la extirpación, respecto al nivel más alto de PTH basal o pre-exéresis. Ambos casos cumplieron criterios de curación bioquímicos de la MIOP.

Las pacientes fueron aptas para cirugía mayor ambulatoria. Al alta, realizaron tratamiento preventivo de hipocalcemia postoperatoria: 500 mg de calcio/8 h y 0,25 μ g de calcitriol/día. La última dosis la tomaron en la mañana del 6.º día postoperatorio y la determinación de la calcemia y PTH se realizó al 7.º día, al mes, a los 6 meses y al año de la intervención.

Se produjo una paresia temporal del nervio laríngeo recurrente en la paciente 1. El procedimiento fue radioguiado, y la separación del adenoma implicó una manipulación importante del nervio, pues este abrazaba la paratiroides patológica. La laringoscopia realizada a los 3 meses demostró recuperación completa, con movilidad normal de las cuerdas vocales.

El seguimiento ha sido de 13 y 6 meses, respectivamente. Las 2 pacientes se han mantenido normocalcémicas.

Realizamos una búsqueda en *PubMed* hasta el 31 de enero de 2015 en todos los idiomas con la siguiente estrategia: ([minimally invasive parathyroidectomy] OR [focused

parathyroidectomy] OR [targeted parathyroidectomy]) AND ([thyroid surgery] OR [thyroidectomy] OR [cervical endocrine surgery] OR [reoperative neck]). Aparecieron 492 artículos. Se revisaron los *abstract* y se analizaron los artículos y sus referencias que pudieran contener información sobre PMI y CTP.

Solo encontramos 3 artículos que realizaran PMI en pacientes con cirugía previa cervical central²⁻⁴. Dos de ellos^{3,4} se corresponden a una misma serie, que es recogida en su totalidad en el segundo artículo⁴. Así, Norman y Denham² presentaron 21 pacientes con: HPP persistente (14), recurrente (3) e HPP sin cirugía paratiroidea previa (4). Estos 4 pacientes con HPP, eran los únicos sometidos previamente a hemitiroidectomía ipsilateral o tiroidectomía total. Todos los adenomas habían sido localizados únicamente con una gammagrafía de alta resolución con sestamibi. Utilizaron PMI radioguiada sin MIOP, con ausencia de morbilidad y 100% de curación. Diecisiete de los pacientes fueron dados de alta el mismo día.

Dimas et al.⁴ en 24 pacientes con CTP (tiroidectomía total o subtotal) realizaron PMI sin MIOP. Los criterios de selección fueron: enfermedad unilateral localizada preoperatoriamente mediante al menos 2 técnicas de imagen, una de ellas gammagrafía con sestamibi. Todos los pacientes fueron dados de alta el primer día del postoperatorio. No tuvieron morbilidad y hubo persistencia de la enfermedad en un paciente.

La PMI en pacientes con CTP está excepcionalmente recogida en la literatura; las series publicadas de PMI no especifican esta situación, o directamente excluyen a los pacientes con CTP de este abordaje⁵ o advierten que puede impedirla⁶. La inclusión de pacientes con HPP persistente o recurrente para la PMI es más habitual⁷.

El uso de MIOP se ha recomendado en pacientes sometidos a PMI en función de un único estudio de localización⁸⁻¹⁰. Si la localización preoperatoria con sestamibi y ultrasonidos no es concordante y el cirujano decide hacer una PMI, está indicado el uso de MIOP ya que la prevalencia de enfermedad multiglandular en este grupo es del 17%⁸⁻¹⁰.

Aunque 2 pacientes, junto a los descritos previamente, son insuficientes para establecer conclusiones, la PMI podría ser una opción válida en pacientes con CTP, incluso con una única técnica de localización como la gammagrafía. El hecho de implicar una disección limitada y la naturaleza dirigida de la técnica en teoría suponen ventajas para el paciente (disminución del riesgo de complicaciones, menor estancia hospitalaria, menor cicatriz) y una disminución en costes, aunque hacen faltan estudios dirigidos para determinarlo con evidencia.

Bibliografía

1. Gracie D, Hussain SS. Use of minimally invasive parathyroidectomy techniques in sporadic primary hyperparathyroidism: Systematic review. *J Laryngol Otol.* 2012;126:221-7.
2. Norman J, Denham D. Minimally invasive radioguided parathyroidectomy in the reoperative neck. *Surgery.* 1998;124:1088-92.
3. Spiros D, Nikolaos R, Ioannis C. Minimally invasive parathyroidectomy in patients with previous endocrine surgery. *JSL.* 2011;15:499-503.
4. Dimas S, Michas S, Christakis I, Augoustis C, Alevizaki M. Minimally invasive parathyroidectomy in patients with previous neck surgery. *Hormones (Athens).* 2012;11:160-5.
5. Kandil E, Malazai AJ, Alrasheedi S, Tufano RP. Minimally invasive/focused parathyroidectomy in patients with negative sestamibi scan results. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;138:223-5.
6. Mihai R, Barczynski M, Iacobone M, Sitges-Serra A. Surgical strategy for sporadic primary hyperparathyroidism: an evidence-based approach to surgical strategy, patient selection, surgical access, and reoperations. *Langenbecks Arch Surg.* 2009;394:785-98.
7. Karakas E, Müller HH, Schlosshauer T, Rothmund M, Bartsch DK. Reoperations for primary hyperparathyroidism-improvement of outcome over two decades. *Langenbecks Arch Surg.* 2013;398:99-106.
8. Barczynski M, Konturek A, Cichon S, Hubalewska-Dydejczyk A, Golkowski F, Huszno B. Intraoperative parathyroid hormone assay improves outcomes of minimally invasive parathyroidectomy mainly in patients with a presumed solitary parathyroid adenoma and missing concordance of preoperative imaging. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2007;66:878-85.
9. Bergenfelz AO, Hellman P, Harrison B, Sitges-Serra A, Dralle H; European Society of Endocrine Surgeons. Positional statement of the European Society of Endocrine Surgeons (ESES) on modern techniques in pHPT surgery. *Langenbecks Arch Surg.* 2009;394:761-4.
10. Harrison BJ, Triponez F. Intraoperative adjuncts in surgery for primary hyperparathyroidism. *Langenbecks Arch Surg.* 2009;394:799-809.

Roberto de la Plaza Llamas*, José Manuel Ramia Ángel, Andréé Wolfgang Kühnhardt Barrantes, Jhonny David Gonzales Aguilar y José del Carmen Valenzuela Torres

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rdplazal@sescam.jccm.es (R. de la Plaza Llamas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2015.05.001>

Síndrome de Cushing asociado a oncocitoma adrenocortical



Cushing's syndrome associated with an adrenocortical oncocytoma

Presentación del caso

Las neoplasias oncocíticas u oncocitomas generalmente surgen en órganos como el riñón, la tiroides, la paratiroides, las glándulas salivales o la hipófisis. Los oncocitomas de la corteza suprarrenal son extremadamente raros y generalmente descubiertos como hallazgos incidentales. Se presenta el caso de una paciente con síndrome de Cushing causado por un oncocitoma suprarrenal benigno.

Se trata de una mujer de 61 años de edad remitida en febrero de 2014 a la consulta de Endocrinología por obesidad. En la anamnesis dirigida refería que, a pesar de haber presentado desde los 30 años una tendencia al sobrepeso, dicha tendencia se había exacerbado en el último año, en el que había ganado 10 kg de forma aparentemente

injustificada. También presentaba HTA desde hacía 8 años, en tratamiento actual con 5 fármacos antihipertensivos (ARA II, betabloqueante, alfabloqueante, tiazida y calcioantagonista).

Entre sus antecedentes personales destacaba haber presentado la menopausia a los 50 años; no tenía otros antecedentes personales o familiares de interés.

En la exploración física destacaban un peso de 96,4 kg con IMC de 38,6 kg/m², TA 130/90 mmHg, plétora facial con ligera apariencia de «luna llena», hirsutismo facial, piel atrófica, aumento de grasa cervical posterior y supraclavicular, incremento del perímetro abdominal con redistribución de la grasa y atrofia muscular en los miembros inferiores.

En la analítica solicitada inicialmente se objetivó hemograma con hemoglobina 16,7 g/dl, hematocrito 51,8%, y el resto era normal; bioquímica con glucosa 107 mg/dl, y el resto, normal; sobrecarga oral con 75 g de glucosa: 106-280 mg/dl; cortisol plasmático 15,9 mcg/dl tras 1 mg de dexametasona, y cortisol libre urinario 233,9 mcg/24 h (N=0-100).

Con la sospecha de síndrome de Cushing se llevaron a cabo las siguientes determinaciones, algunas repetidas