



Adrenalectomía bilateral laparoscópica en neoplasia endocrina múltiple 2

Aarón Zarain Rodríguez,* Adriana Hernández García,** Giorgia Rubio Bravo,*** Raymundo López Díaz****

Resumen

Introducción: La neoplasia endocrina múltiple (NEM) tipo 2A es una enfermedad rara con herencia autosómica dominante. Se manifiesta con el desarrollo de carcinoma medular de tiroides, feocromocitoma e hiperparatiroidismo. El feocromocitoma se presenta en un 40-50%. La NEM 2A tiene prevalencia de 1 por cada 30,000 personas. **Material y métodos:** Presentación de caso clínico. Paciente femenina de 32 años de edad con antecedente de carcinoma medular de tiroides operada en el 2008. Cinco años después inicia con elevación de presión arterial y tomografía de abdomen con ambas glándulas suprarrenales con aumento de volumen, elevación de metanefrinas (8,107 µg) y adrenalina en orina (272 µg). Se realizó adrenalectomía laparoscópica con abordaje anterior bilateral, previo bloqueo α y β, cursando con adecuada evolución en el postoperatorio. Reporte anatomopatológico de feocromocitoma bilateral. **Conclusiones:** La adrenalectomía por vía laparoscópica es un procedimiento efectivo y seguro para el tratamiento de feocromocitoma bilateral. Se asocia con menor dolor postoperatorio y disminución de días de estancia intrahospitalaria.

Palabras clave: NEM 2A, feocromocitoma, adrenalectomía laparoscópica.

Abstract

Background: Multiple endocrine neoplasia type 2A (MEN 2A) is a autosomal dominant inherited syndrome characterized by medullary thyroid carcinoma (MTC), pheochromocytoma and primary parathyroid hyperplasia. Pheochromocytoma is present in 40-50% of the cases. MEN 2A has an estimated prevalence of 1 in 30,000. **Material and methods:** We present the case of a 32-year-old female patient with history of MTC operated in 2008. Five years later, she starts with elevated blood pressure with a computed tomography showing increased volume in both adrenal glands. The biochemical profile showed an elevation in urine metanephrines (8,107 µg) and urine adrenaline (272 µg). A anterior bilateral laparoscopic adrenalectomy was performed previous α and β blockade, with an excellent outcome. Pathology report confirmed a bilateral pheochromocytoma. **Conclusions:** Anterior bilateral laparoscopic adrenalectomy is an effective and safe procedure for bilateral pheochromocytoma. It is associated with less postoperative pain and in-hospital stay.

Key words: MEN 2A, pheochromocytoma, laparoscopic adrenalectomy.

* Cirujano adscrito especialista en Cirugía Laparoscópica Avanzada y Cirugía Endocrina. Hospital de Especialidades ISSSTEP.

** Residente del tercer año de Cirugía de General. Hospital de Especialidades ISSSTEP.

*** Cirujano especialista en Cirugía Laparoscópica Avanzada y Cirugía Endocrina. Hospital de Especialidades ISSSTEP.

**** Residente de cuarto año de Medicina Interna. Hospital de Especialidades ISSSTEP.

Correspondencia:

Dr. Aarón Zarain Rodríguez

Av. Kepler 2143- 915

Colonia Reserva Territorial Atlixayotl

Puebla, Puebla.

C.P. 72190

Teléfono 01 (222) 303-83-86

Celular 044 22 26 08 98 98

INTRODUCCIÓN

La neoplasia endocrina múltiple (NEM2) es una enfermedad rara con herencia autosómica dominante caracterizada por desórdenes proliferativos distintos en tejidos endocrinos, se asocia con mutación de protooncogén RET que codifica un receptor de tirosina quinasa requerido para el crecimiento normal y maduración de células derivadas de la cresta neural.^{1,2} El estándar de oro para el diagnóstico del síndrome de NEM2 es la detección de la mutación RET.³

La NEM2 representa el 0.02-0.03% de todos los tumores humanos, con una prevalencia total de aproximadamente 1/30,000 individuos.²

En la NEM 2A o síndrome de Sipple, el 50% de los pacientes tienen riesgo de desarrollar feocromocitoma y 25%

de desarrollar hiperparatiroidismo. El cáncer medular de tiroides es la primera manifestación y se desarrolla entre los 5 y 25 años de edad.⁴

La NEM 2B es la presentación menos común, pero la más agresiva. Los pacientes raramente llegan a la edad adulta sin metástasis de cáncer medular de tiroides. Se asocia con feocromocitoma en un 45-50% de los casos, el 100% de los pacientes desarrollan neuromas mucosos, ganglioneuromatosis de tracto gastrointestinal y *habitus marfanoide*.²

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino productor de catecolaminas originado de las células cromafines de la médula suprarrenal o extraadrenal (paragangliomas). Los feocromocitomas producen catecolaminas 27 veces más que la médula suprarrenal normal. La presentación clínica puede variar de manera importante produciendo signos y síntomas de múltiples enfermedades, la mayoría se producen por la acción directa de las catecolaminas, teniendo como manifestación: hipertensión, taquicardia, palidez, cefalea, ansiedad, hiperglicemia, acidosis láctica, pérdida de peso, náuseas, fiebre y eritema.⁵

La detección directa en plasma de epinefrina y norepinefrina, así como de metabolitos urinarios de catecolaminas (ácido vanililmandélico) se utilizan para el diagnóstico de feocromocitoma. Sin embargo, tienen baja sensibilidad y especificidad. La epinefrina y la norepinefrina son metabolizadas en el citoplasma del tumor por la catecolamina metiltransferasa (COMT) en metanefrinas que son liberadas al plasma. La detección de metanefrinas tiene el 97-99% de sensibilidad y el 85-89% de especificidad para el diagnóstico.⁶

La tomografía de abdomen (TC) tiene una sensibilidad de 93-100% en la detección de tumores adrenales de 0.5 a 1 cm y de 90% para detectar tumores extraadrenales. La resonancia magnética (RM) es más sensible que la TC y tiene otras ventajas, se puede aplicar gadolinio

en mujeres embarazadas, niños y pacientes alérgicos al medio de contraste, es útil en tumores extraadrenales y en feocromocitomas yuxtavascuales. La sensibilidad de la RM y la TAC disminuyen a < 91% cuando el tumor es extraadrenal, en metástasis o recurrencia. El gammagrama con MIBG (metayodobencilguanidina) detecta metástasis y recurrencia del feocromocitoma, tumores extraadrenales, tumores con fibrosis y alteraciones anatómicas o localizaciones inusuales. Teniendo una especificidad del 95 al 100%.⁶

La adrenalectomía laparoscópica se ha convertido en el estándar de oro para el tratamiento de la patología benigna quirúrgica de la suprarrenal, asociándose a menor dolor postoperatorio, disminución de morbilidad, disminución de estancia intrahospitalaria, pronta recuperación y mejores resultados estéticos en comparación con la cirugía abierta.⁷

REPORTE DE CASO

Material y métodos: presentación de un caso clínico de paciente con carcinoma medular de tiroides y feocromocitoma bilateral, tratado en un hospital de segundo nivel.

Paciente femenino de 32 años de edad con antecedente de carcinoma medular de tiroides operada en el 2008 con tiroidectomía total y disección del compartimento central, actualmente con tratamiento sustitutivo con levotiroxina 100 µg. Clínicamente cursa con elevación de presión arterial. Se sospecha en feocromocitoma, por lo que se realiza protocolo de estudio. Se solicitan metanefrinas en orina 8,107 µg y adrenalina en orina 272 µg. Tomografía de abdomen con evidente aumento de volumen de ambas glándulas suprarrenales, la izquierda de 10 x 5 x 4 cm y derecha de 4 x 3 x 3 cm (*Figura 1*). El gammagrama con MIBG reportó captación anómala en ambas suprarrenales, sin captación de focos ectópicos (*Figura 2*). Se decidió realizar adrenalectomía laparoscópica.

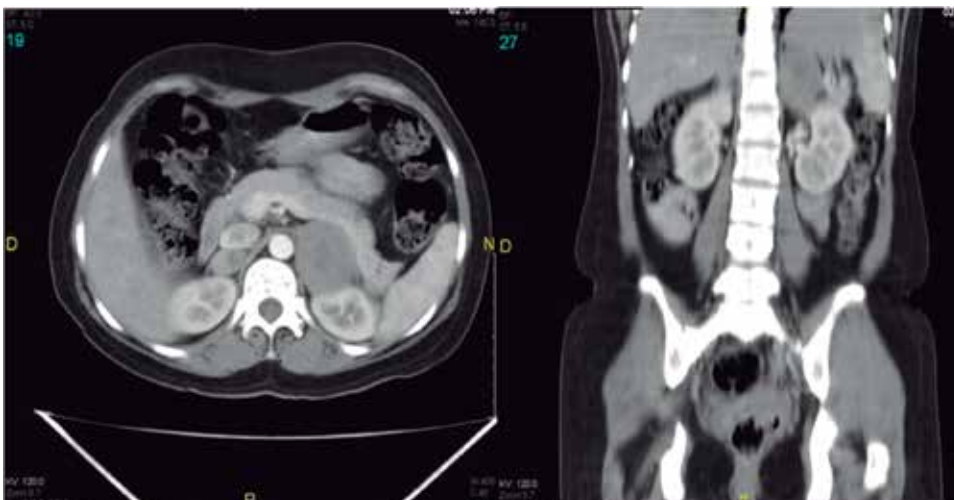


Figura 1. Tomografía contrastada: aumento de tamaño de ambas glándulas suprarrenales.

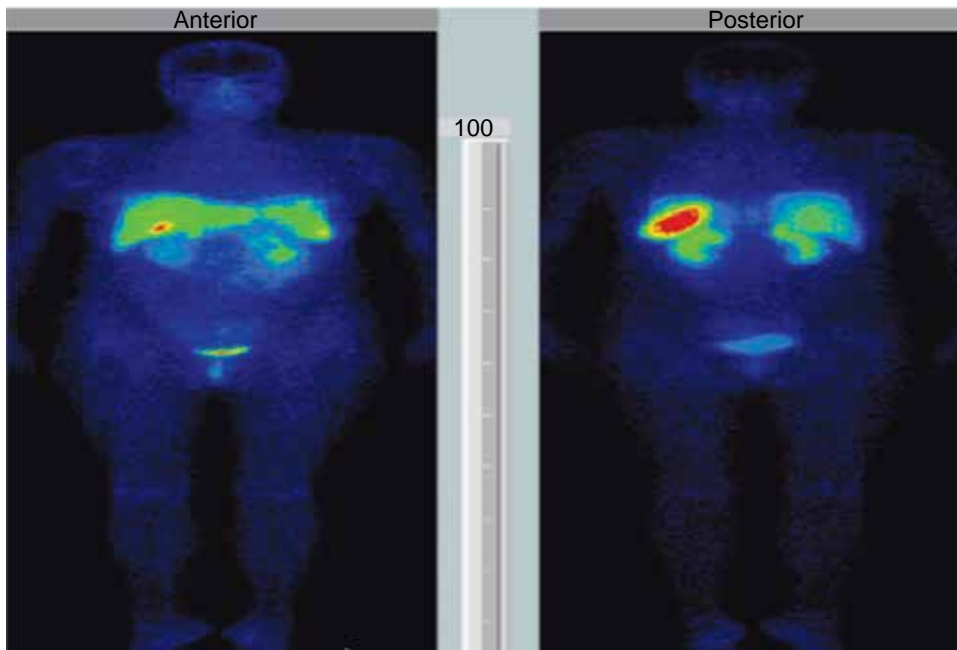


Figura 2. Gammagrama con metayodobencilguanidina (MIBG).

pica bilateral con abordaje anterior, previo bloqueo α con prazosín durante dos semanas y bloqueo β a su ingreso.

Técnica quirúrgica. El procedimiento se realizó bajo anestesia general. Se colocó a la paciente en posición decúbito lateral derecho y se flexionó la mesa de quirófano para maximizar la exposición del espacio entre el margen costal y la cresta iliaca (cuidando y protegiendo las áreas de presión y tracción para evitar lesiones nerviosas). El cirujano se coloca en el lado abdominal del paciente. Se realiza incisión en línea axilar anterior 1-2 cm por debajo del margen costal izquierdo, se introduce aguja de Veress y se insufla CO_2 hasta lograr un neumoperitoneo de 12 mmHg, posteriormente, se introduce trócar de 10 mm y lente de 30 grados. Se colocan bajo visión directa dos trócares de 10 mm a 7 cm a cada lado del primero. Se inicia la disección del ligamento esplenoparietal con bisturí armónico. Se continúa con disección del margen posterior e inferior del bazo hasta llegar al diafragma. Se procede a identificar la vena renal izquierda, la cual es el mayor punto de referencia para localizar la vena suprarrenal izquierda que tiene una orientación oblicua a ésta. En este caso en particular la vena suprarrenal izquierda se encontraba desplazada horizontalmente por el tamaño del tumor. Una vez identificada la vena suprarrenal, se disecciona y colocan tres clips para su corte (*Figura 3*). Se continúa la disección de la glándula suprarrenal con bisturí armónico, se realiza control de los pedículos arteriales con bisturí armónico. Al ser diseccionado en su totalidad se introduce en bolsa extractora y se procede a extraerla de la cavidad abdominal y se cierran los puertos en dos planos. Para la adrenalectomía derecha se coloca al paciente en decúbito lateral izquierdo, se colocan cuatro puertos adicionales (1-2 cm por debajo del margen costal se coloca trócar subxifoideo de 10 mm

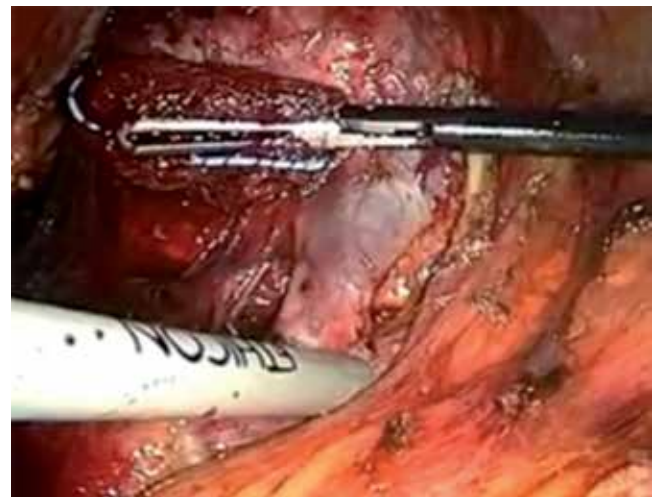


Figura 3. Localización de vena suprarrenal izquierda.

para el retractor hepático y se colocan tres trócares más, terminando lo más lateral posible con un trócar de 5 mm). Se realiza sección del ligamento triangular y se moviliza el hígado. Se identifican dos puntos de referencia importantes: el riñón (lateral) y la vena cava inferior (medial). Se incide el retroperitoneo para tener una adecuada movilización hepática. Se identifica la glándula suprarrenal derecha, la cual se disecciona por el margen inferior y se continúa de forma lateral (liberando la suprarrenal del polo superior del riñón). Se disecciona la glándula de la vena cava hasta vena renal con el fin de identificar la vena suprarrenal, a la cual se colocan tres clips y se corta (*Figura 4*). Se realiza resección total de la glándula con bisturí armónico (*Figura 5*), se coloca en bolsa y se extrae.

Los hallazgos transoperatorios fueron los siguientes: glándula suprarrenal derecha de 5 x 4 x 3 cm e izquierda de 12 x 5 x 4 cm con quiste en su polo inferior de 4 cm de diámetro (Figuras 6 y 7). Cursa con adecuada evolución, es egresada cuatro días después sin ninguna complicación. Con reporte anatomopatológico de feocromocitoma bilateral con la siguiente inmunohistoquímica: cromogranina, enolasa neuronal específica y S/100 positivo en células neoplásicas.

DISCUSIÓN

La NEM2 es una enfermedad rara con herencia autosómico dominante caracterizada por desórdenes proliferativos distintos en tejidos endocrinos. Se presenta cáncer medular de tiroides originado de las células C como primera manifestación, se asocia a feocromocitoma en el 50% de los casos.² El estándar de oro para el diagnóstico de la NEM2 es la detección de mutación del RET.³ En esta revisión se presenta el caso de una mujer de 32 años de edad, la cual se diagnostica con cáncer medular de tiroides, cinco años después presenta feocromocitoma bilateral diagnosticando NEM2 por clínica y estudios de extensión. El feocromocitoma tiende

a desarrollarse o presentarse después del cáncer medular de tiroides (MTC) como en el caso presentado, aunque en ocasiones puede presentarse como la primera manifestación del NEM2.⁸ La paciente fue sometida a adrenalectomía bilateral laparoscópica sin complicaciones perioperatorias con adecuada evolución. La adrenalectomía laparoscópica permite una movilización y recuperación más temprana, lo que reduce el riesgo de infecciones pulmonares y complicaciones tromboembólicas; por lo que se asocia con una menor morbilidad y mortalidad que la cirugía convencional.⁸

CONCLUSIONES

La adrenalectomía por vía laparoscópica es un procedimiento efectivo y seguro para el tratamiento de feocromocitoma bilateral, en manos de cirujanos experimentados y un equipo multidisciplinario. Se asocia con un menor dolor postoperatorio, menor morbilidad y disminución de días de estancia hospitalaria.



Figura 4. Disección y clipaje de la vena suprarrenal derecha.

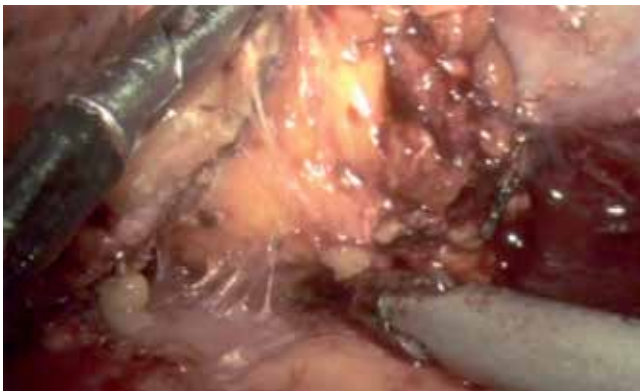


Figura 5. Disección de la glándula suprarrenal derecha.



Figura 6. Suprarrenal derecha.



Figura 7. Suprarrenal izquierda.

REFERENCIAS

1. Chiung TH, Wen CY, Sheng FL. Multiple endocrine neoplasia type 2A. *Kaohsiung Journal of Medical Sciences*. 2012; 28: 341-344.
2. Romei C, Pardi E, Cetani F, Elisei R. Genetic and clinical features of multiple endocrine neoplasia types 1 and 2. *Journal of Oncology*. 2012; 1: 1-15.
3. Camachi P, Gharib H, Sizemore G. *Evidence-based endocrinology*. 2a ed. Philadelphia: Editorial Lippincott Williams & Wilkins; 2003: pp. 225-235.
4. Păun D, Poiană D, Petriș R, Radian A, Dănciulescu R et al. Multiple endocrine neoplasia type 2A: case report. *Chirurgia*. 2013; 108: 900-903.
5. Jacques L, Graeme E, Mannelli M, Pacak K. Pheochromocytoma. *The Lancet*. 2005; 366: 665-675.
6. Subramaniam R. Pheochromocytoma: current concepts in diagnosis and management. *Trends in Anaesthesia and Critical Care*. 2011; 1: 104-110.
7. Conzo G, Musella M, Corcione F. Laparoscopic adrenalectomy, a safe procedure for pheochromocytoma. A retrospective review of clinical series. *International Journal of Surgery*. 2013; 11: 152-156.
8. Pugliese R, Boniardi M, Sansonna F et al. Outcomes of laparoscopic adrenalectomy. Clinical experience with 68 patients. *Surgical Oncology*. 2008; 17: 49-57.

www.medigraphic.org.mx