

Artículos multimedia

Feocromocitoma hereditario en el contexto del síndrome de Von Hippel Lindau

Hereditary pheochromocytoma in the context of Von Hippel Lindau syndrome

E. Gluckmann-Maldonado, L.T. Ocaña-Wilhelmi, M.T. Sánchez-Barón, J. Rivera-Castellano, L. Hinojosa-Arco, F. Villuendas-Morales, J. Roldán-de la Rúa, M.A. Suárez-Muñoz, R. de Luna-Díaz

Unidad de Cirugía Endocrina y Metabólica. UGC de Cirugía General y de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El síndrome de Von Hippel Lindau, conocido como angiomatosis familiar cerebeloretinial, hemangioblastomatosis o angio facomatosis retiniana y cerebelosa, es una enfermedad rara de carácter hereditario autosómico dominante, dentro del grupo de las facomatosis. La causa es la mutación de ambos alelos del grupo VHL en el cromosoma 3, una causada por factores genéticos y otra por una mutación de novo. Se caracteriza por un crecimiento anormal de vasos retinianos y cerebelosos y por un aumento de la predisposición a tumores renales (carcinomas, feocromocitomas), del sistema nervioso central (hemangioblastomas en cerebelo) y por afectar la retina (angiomatosis).

Presentamos el caso de un segundo tumor en una paciente joven con síndrome de Von Hippel Lindau, para resaltar la importancia del seguimiento para el diagnóstico precoz en este tipo de pacientes y del papel de la laparoscopia, sobre todo, en el tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente de 22 años con antecedentes familiares de Von Hippel Lindau en madre, abuela y dos tíos y con diagnóstico del mismo a los ocho

años por la mutación R161Q en el exón 3. Intervenida en 2007 de paraganglioma paraaórtico por laparoscopia y en tratamiento actual con doxazosina 4 mg.

Acude a consulta de Endocrinología por ligera hipertensión arterial y durante el estudio se descubre un aumento de catecolaminas en orina, con los siguientes valores: norepinefrina 797 mcg/24 horas, epinefrina 12, dopamina 131, metanefrina 59, normetanefrina 2515 (x5) y metoxitiramina 179. Se realiza gammagrafía con MIBG (yodo-131-metilyodobenzilguanidina) y octreoscan (rastreo gammagráfico de receptores de somatostatina) siendo ambos negativos; y se completa estudio con PET que informa de lesión hipercaptante en glándula suprarrenal izquierda compatible con infiltración por neoplasia de células cromafines (25 mm) sin evidencia de enfermedad a otros niveles.

Se decide cirugía, programando una suprarrenalectomía izquierda laparoscópica. Para ello la paciente es preparada previamente con fenoxibenzamina 10 mg (antagonista no competitivo alfa 1 postsináptico y alfa 2 presináptico) en dosis crecientes viendo semanalmente la tolerancia a las mismas.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La paciente se posiciona en decúbito lateral derecho o posición de Sims, con flexión de la mesa a la altura de la zona lumbar para obtener la mayor apertura del espacio entre la parrilla costal y la cadera izquierdas. Cirujano y ayudante se sitúan a la derecha del paciente. Un primer puerto de 12 mm se crea en flanco izquierdo a 5 cm del reborde costal, línea media axilar. Utilizamos el trocar de Hasson, para controlar el acceso al ángulo esplénico del colon y al bazo y porque

CORRESPONDENCIA

Enrique Gluckmann Maldonado
Hospital Universitario Virgen de la Victoria
Campus de Teatinos, s/n.
29010 Málaga

será el puerto extractor de la pieza. Creamos el neumoperitoneo y trabajamos habitualmente a 12 mmHg. Otros dos puertos de trabajo serán necesarios, uno de 5 mm hacia el xifoides y otro de 12 mm lateral al Hasson, ambos a unos 8 cm del mismo y más cercanos al reborde costal. Eventualmente se puede necesitar un cuarto trocar, que sería de 5 mm, aún más lateral externo, para que el ayudante pueda lateralizar el riñón izquierdo y hacer más accesible la disección de la vena suprarrenal del mismo lado.

Comenzamos la disección, descendiendo y medializando el ángulo esplénico del colon, separando las hojas peritoneales que envuelven este y el riñón izquierdo. Es posible ya localizar la cola del páncreas y la arteria esplénica en la zona superior izquierda. Así, dirigimos nuestra disección a la zona más interna y superior de la unión de ambas serosas, localizando la tumoración suprarrenal, inmediatamente por debajo del borde inferior del bazo. Tratándose de un feocromocitoma es deseable iniciar la exéresis ligando la vena suprarrenal, buscando la mayor estabilidad hemodinámica del paciente durante la cirugía, si bien hoy día la preparación preoperatoria y el manejo intraoperatorio por parte del anestesiista, han mejorado sobremanera y hacen de esta cirugía un gesto más controlado.

Es por ello que podemos, si no vemos claramente la vena suprarrenal (a veces muy rodeada de grasa), dirigir nuestra disección a ambos lados de la tumoración, separando la zona inferior de la glándula del borde superior del riñón, plano graso sin grandes vasos, y su zona superior del borde inferior del bazo, descubriendo con este gesto el músculo psoas, límite posterior de esta cirugía. Ahora sí accedemos a la disección de la vena, que es dividida entre clips. Se completa la exéresis con el medio de energía seleccionado y se embolsa y extrae la pieza por el puerto de Hasson. Revisión de hemostasia, siendo opcional el empleo de sellantes hemostáticos, así como de drenajes. Cierre de puertos.

RESULTADOS Y EVOLUCIÓN

La paciente evoluciona favorablemente en planta, siendo dada de alta al tercer día postoperatoria y con un excelente control de la tensión arterial, sin necesidad de antihipertensivos en planta. Anatomía Patológica informa de pieza de adrenalectomía con proliferación celular de tipo paraganglioma de unos 2,5 cm totalmente extirpado con bordes libres.

A los dos años de esta intervención y en seguimiento por parte del Servicio de Endocrinología, que practica exámenes periódicos, se descubre, paralela a elevación de la tensión arterial y necesidad de más fármacos para contrarrestar, una nueva tumoración suprarrenal derecha, que es extirpada por vía laparoscópica, igualmente con una excelente recuperación postoperatoria y tensional.

CONCLUSIONES

El pronóstico de los pacientes con Von Hippel Lindau está directamente relacionado con el conocimiento de los antecedentes genéticos familiares, y con la frecuencia de exámenes periódicos. Ya que cerca de un 97% de los casos cuentan con antecedentes familiares conocidos, es posible establecer un diagnóstico temprano mediante un examen anual de retina, la determinación de catecolaminas en orina, ácido vanilmandélico y metanefrinas (con posterior localización de la lesión con TC, RMN y/o gammagrafía con MIBG) y la realización de RMN de cráneo y médula espinal con gadolinio cada dos años.

Igualmente, resaltar el papel de la laparoscopia como abordaje de elección en este tipo de cirugía.

