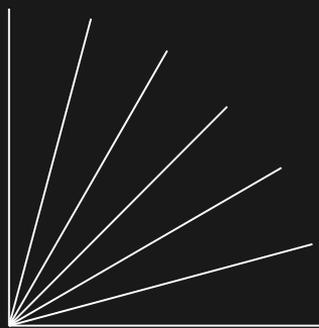


Masa paravesical



Pablo Ortiz de Urbina Fernández (R3 – Medicina Interna)

Dra. Ana Castañón López

Servicio de Medicina Interna

31 de mayo de 2023



Exposición del caso

Masa paravesical



Antecedentes personales

- Varón de 54 años.
- No AMC.
- Exfumador desde hace 3 años, no bebe.
- Trabaja en una oficina.
- Psoriasis, Liquen plano, dermatitis seborreica.
- **Apendicectomía en la juventud.**
- No tratamientos crónicos.
- No antecedentes familiares de interés, salvo hermano dislipemia.



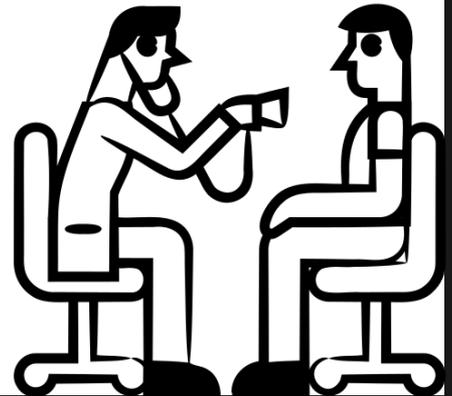
Enfermedad actual

- Remitido a nuestra consulta por dolor en flanco derecho, sin fiebre o síndrome general.
- No otra sintomatología en la anamnesis por aparatos.
- Buena dinámica miccional.



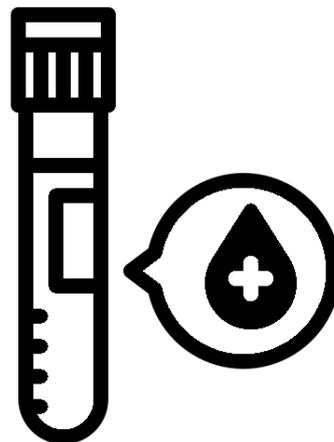
Exploración física

- TA 130 / 81, FC: 56, Peso: 92,7, Talla: 174, IMC: 30,618 kg/m².
- BEG, eupneico, no adenopatías periféricas
- ACP: normal.
- Abdomen: blando, no doloroso, no se palpan masas, no megalias.
- EEII: sin edemas ni flebitis.
- Tacto rectal: próstata pétrea en ápex irregular.



Pruebas complementarias: A/S

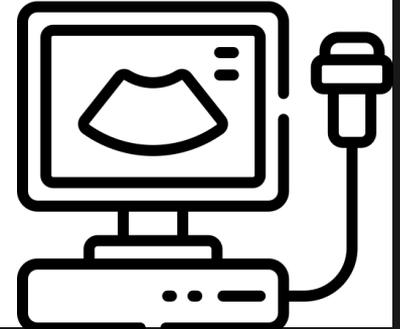
- HEMOGRAMA: Leuc 5.4 (FN), Hb 15, plaq 182.0, VSG 2, TP 100%.
- BIOQUÍMICA: rigurosamente normal.
 - TSH 0.8
 - Marcadores tumorales:
 - **CA 72.4: 18 (0-6)**
 - **PSA 1.18**
 - CEA, B2MG, AFP, SCC negativos.
 - Proteinograma: normal.
 - Metanefrina y normetanefrina en plasma y orina de 24h: normales.



Pruebas complementarias: imagen

ECO ABDOMINAL

- **Próstata aumentada de tamaño** (39,7 cc).
- No se identifica líquido libre peritoneal.
- En la FID se identifica una **lesión sólida hipoecoica y homogénea** de morfología redondeada y contorno bien definido, de 2,9 x 2,4 x 3,8 cm, con **moderada vascularización central y periférica**, inespecífica mediante esta técnica.
- No posible establecer dependencia orgánica de la lesión.



Pruebas complementarias: imagen

TAC TORACO-ABDOMINO-PÉLVICO:

- No se ven nódulos pulmonares sugestivos de metástasis.
- Pequeño quiste aéreo en lóbulo superior izquierdo.
- Imágenes lineales densas en lóbulo medio y língula, que sugieren lesiones cicatriciales y/o atelectasias subsegmentarias.
- No se ven adenopatías axilares, mediastínicas ni hiliares aumentadas de tamaño ni tampoco derrames pleurales.
- Pequeños ganglios hiliares e interlobares bilaterales, inespecíficos.

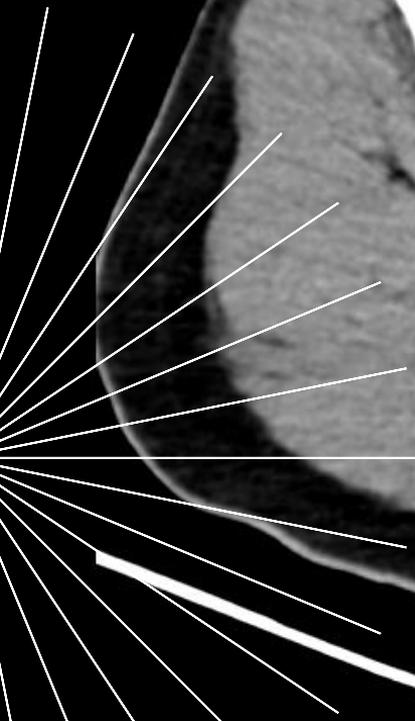


Pruebas complementarias: imagen

TAC TORACO-ABDOMINO-PÉLVICO:

- Discreto aumento de tamaño de la glándula prostática, con contorno posterior algo irregular, identificándose **lesión sólida intraglandular**, de contornos imprecisos y mal definidos, de aspecto infiltrante, con un área central hipodensa por posible componente quístico-necrótico, que parece infiltrar ambas vesículas seminales e incluso el suelo vesical, **sugere de lesión neoplásica (TUMOR PRIMARIO O BIEN METÁSTASIS)**.
- Se identifican además **dos masas sólidas** muy vascularizadas, de contornos polilobulados y mal definidos, localizadas, una en la **fosa ilíaca derecha** (entre la pared derecha de la vejiga, a la que impronta y desplaza contralateralmente y los vasos ilíacos), de aproximadamente 4 x 3 cm y la otra, en la **cadena ilíaca interna izquierda** (3,3 x 4 cm), compatibles con **CONGLOMERADOS ADENOPÁTICOS Y/O IMPLANTES PERITONEALES**; se acompañan de alteración en la atenuación y reticulación de la grasa adyacente, así como de **dilataciones varicosas vasculares/circulación colateral-neovascularización**.
- Se observa otra pequeña adenopatía (8,5 mm de eje corto) en la cadena obturadora izquierda. No se identifica líquido libre intraabdominal.
- **Lesión blástica** nodular milimétrica en cabeza femoral izquierda, inespecífica.

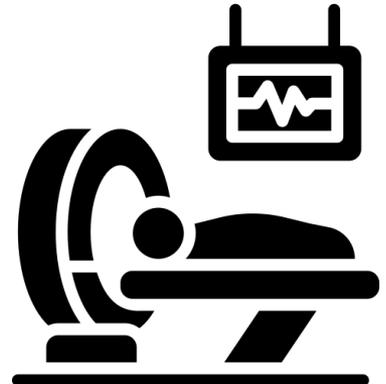




Pruebas complementarias: imagen

TAC TORACO-ABDOMINO-PÉLVICO → CONCLUSIÓN

- Estudio muy sugestivo de neoplasia de próstata localmente avanzada, con probable infiltración de vesículas seminales y suelo vesical e implantes-adenopatías tumorales en fosa ilíaca derecha y cadena ilíaca interna izquierda.
- La masa paravesical derecha es independiente de la próstata y de la vejiga. Hiperintensa.



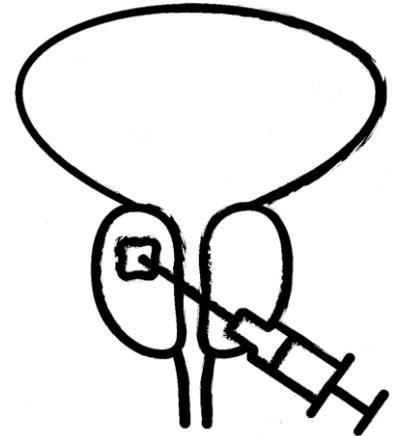
Pruebas complementarias: imagen

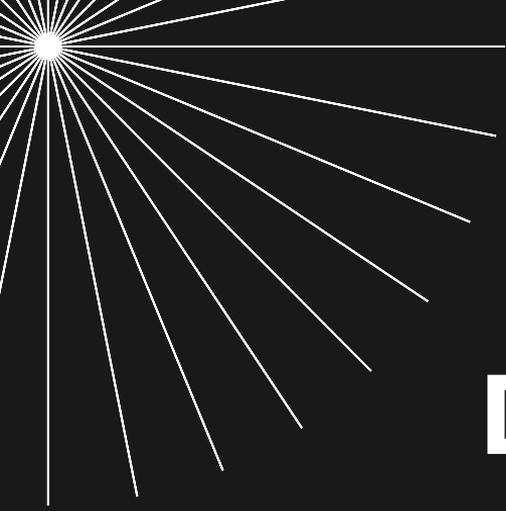
GAMMAGRAFIA ÓSEA:

- No hallazgos patológicos compatibles con metástasis óseas.

BIOPSIA PROSTÁTICA:

- Cilindros de próstata **sin signos de malignidad**. Presencia de lesión vascular en uno de los cilindros (**hemangioma capilar**)
- *Biopsia aguja gruesa, con guía ecográfica de masa paravesical derecha*





Discusión del caso

Masa paravesical



A close-up photograph of a middle-aged man with dark hair, wearing a dark suit jacket and a white shirt. He is looking directly at the camera with a serious expression. A silver, mesh-covered microphone is positioned in front of his mouth. The background is a plain, light blue color.

**Permíteme
que
insista,
pero...**

**¿has rellenado
ya
el formulario?**

Resumen

1

Varón

3

Marcadores tumorales

PSA
Ca 72,4

2

Hallazgos radiológicos

Masa intraprostática
Masa paravesical

4

Biopsia prostática

Sin hallazgos malignidad



Empecemos por lo obvio...

El paciente es un VARÓN

Mayoría de bibliografía de masas
pélvicas hace referencia a tumores
ováricos, endometrio...

*No se van a mencionar en el
diferencial*

World Health Organization classification of tumors of the prostate

Category/Tumor

Epithelial tumors

Glandular neoplasms

Acinar adenocarcinoma

Prostatic intraepithelial neoplasia, high-grade

Intraductal carcinoma

Ductal adenocarcinoma

Urothelial carcinoma

Squamous neoplasms

Adenosquamous carcinoma

Squamous cell carcinoma

Basal cell carcinoma

Neuroendocrine tumors

Adenocarcinoma with neuroendocrine differentiation

Well-differentiated neuroendocrine tumor

Small cell neuroendocrine carcinoma

Large cell neuroendocrine carcinoma

Category/Tumor

Mesenchymal tumors

Stromal tumor of uncertain malignant potential

Stromal sarcoma

Leiomyosarcoma

Rhabdomyosarcoma

Leiomyoma

Angiosarcoma

Synovial sarcoma

Inflammatory myofibroblastic tumor

Osteosarcoma

Undifferentiated pleomorphic sarcoma

Solitary fibrous tumor

Solitary fibrous tumor, malignant

Hemangioma

Granular cell tumor

RESULTADO DE BIOPSIA

World Health Organization classification of tumors of the prostate

Category/Tumor

<i>Hematolymphoid tumors</i>
Diffuse large B-cell lymphoma
Chronic lymphocytic lymphoma/small lymphocytic lymphoma
Follicular lymphoma
Mantle cell lymphoma
Acute myeloid leukemia
B lymphoblastic leukemia/lymphoma
Hematolymphoid tumors
Diffuse large B-cell lymphoma
Chronic lymphocytic lymphoma/small lymphocytic lymphoma
Follicular lymphoma

Category/Tumor

<i>Miscellaneous tumors</i>
Cystadenoma
Nephroblastoma
Rhabdoid tumor
Germ cell tumor
Clear cell adenocarcinoma
Melanoma
Paraganglioma
Neuroblastoma
<i>Metastatic tumors</i>

Características radiológicas

- La gran mayoría de quistes pélvicos en varones **son benignos y se consideran lesiones de "no tocar".**
- En ocasiones sintomatología: ITU; hemospermia; infertilidad
- Rara vez malignidad → estas sí requieren más estudio y tratamiento.
 - Reconocer características radiológicas asociadas a complicaciones y malignidad.
- Importante también historia de **intervenciones quirúrgicas previas**

1. Localización:

- Extraprostática: ¿de qué órgano depende?
- Intraprostática: Lateral o medial

2. Morfología de la lesión

- Multiloculado, calcificaciones, hemorragia, infección, cálculos, malignidad...
- Comunica o no con uretra, con conductos eyaculatorios
- Asociación con otras malformaciones genitourinarias

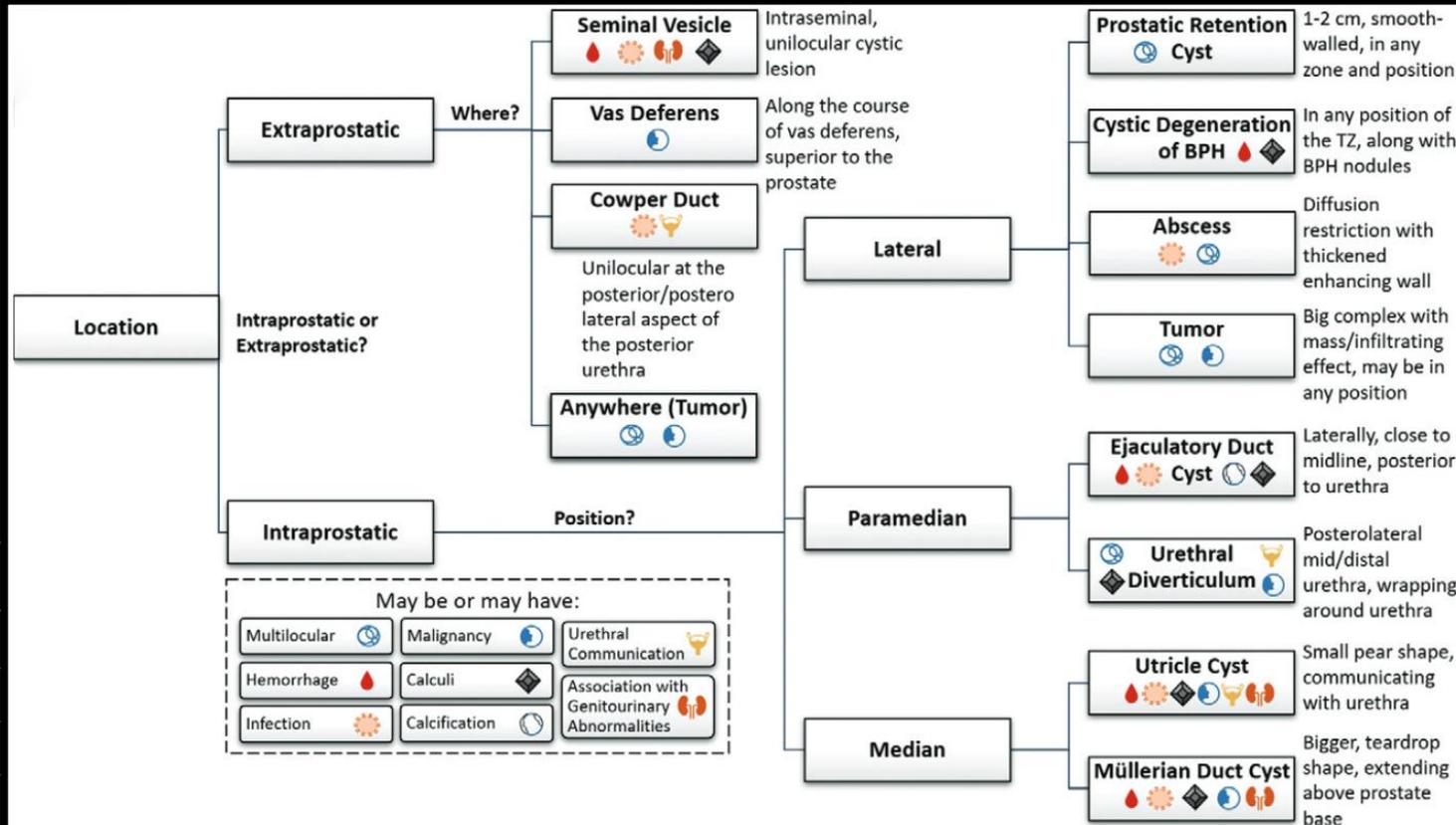


Figure. Workflow proposed for differential diagnoses of MPCs. TZ = transition zone, w = with.

Masas pélvicas en RMN

- Indicada cuando otras técnicas no son diagnósticas o es necesaria más información para estadificación o planificar cirugía.
- Diagnóstico diferencial de masas pélvicas es amplio:
 - Tumores benignos y malignos de origen genitourinario, gastrointestinal, vascular, linfático, peritoneal o retroperitoneal.
- Signos más útiles: análisis de relación e interacción con estructuras anatómicas adyacentes
- Identificar el origen de una masa pélvica es uno de los criterios más importantes para poder establecer su diagnóstico
 - Cuando el órgano de origen de una masa pélvica es indeterminado, el diagnóstico es difícil
 - Problema frecuente en la práctica clínica
- *Las masas pélvicas intraperitoneales más frecuentes se originan en el ovario o en las trompas uterinas*

Masas pélvicas en RMN

- Difícil identificar referencias anatómicas en pacientes postoperados o en desplazamiento por masas de gran tamaño.
- En nuestro paciente: **espacio perivesical**
 - Uraco y arterias umbilicales obliteradas, vejiga y útero en mujeres y la próstata y vesículas seminales en hombres.
- Órganos extraperitoneales: pueden ser retro o **subperitoneales**
 - Subperitoneales: por debajo de peritoneo visceral
 - Vejiga, el útero, la vagina, la próstata, las vesículas seminales y el tercio inferior del recto
- **Falsos positivos:** las masas extraperitoneales grandes o muy exofíticas pueden comportarse como una masa intraperitoneal con respecto a las relaciones con los órganos vecinos

Masas pélvicas en RMN

- Signos en todas técnicas de imagen para identificar órgano de origen:
 - *Signo del pico, signo del órgano integrado o englobado, signo del pedículo, signo del órgano fantasma o invisible...*
- Hiperintensa T1 e hipointensas con supresión grasa: contenido graso
 - **Teratoma maduro o inmaduro**. Degeneración maligna excepcional. Inmaduros pueden invadir estructuras.
- Hipointensas T2 (<músculo): masas benignas con contenido hemático por sangrado repetido o **tumores con estroma de estirpe fibroso**
- Hipointensas T2 (>músculo): diferencial amplio. Probabilidad de **benignidad menor** que lesiones previas. Sólidas o quísticas con contenido hemático, proteináceo, mucinoso o fibroso:
 - **Metástasis (tumor de Krukenberg)**: en hombres epidídimo o testículo. Origen: estómago (70%), colon o apéndice. Bilaterales (80%)

Masas pélvicas en RMN

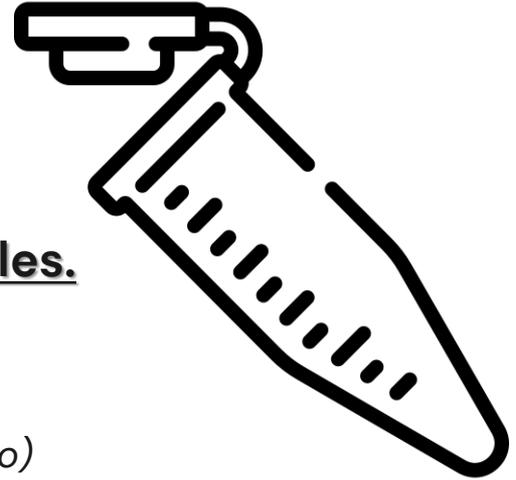
- MASAS EXTRAPERITONEALES:

- Linfangioma quístico, linfocele
- Lipoma con sus variantes, liposarcoma y teratoma
- ANGIOMIXOMA AGRESIVO: Tumor mesenquimal raro, de crecimiento lento

- MASAS HIPERVASCULARIZADAS:

- TUMOR FIBROSO SOLITARIO: tumor mesenquimal de origen fibroblástico o miofibroblástico
 - Raro en la pelvis. En peritoneo o retroperitoneo
 - **Hemangiopericitomas** considerados variantes
 - Adultos de mediana edad, habitualmente asintomáticos. Benigno.
 - Bien delimitado. Áreas de **vacío de señal por vasos prominentes y áreas de necrosis central**.
 - Realce intenso y heterogéneo en fase arterial con lavado lento

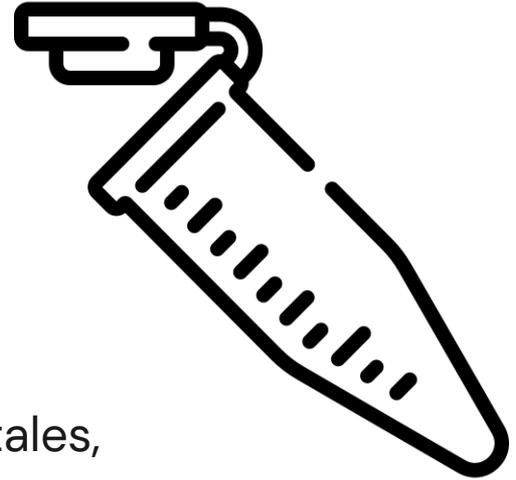
PSA



- Alta especificidad para patología prostática
- **Nuestro paciente lo tiene en niveles normales.**
- *Detalles interpretación:*
 - *Ratio de PSA libre/PSA total*
 - *Velocidad de aumento (seguimiento)*
 - *Densidad de PSA (medir con eco volumen prostático)*
 - *Dependiente de la edad: 50 a 59 años: 0-3.5 ng/mL*
- **Tumores mesenquimales intraprostáticos generalmente no elevan PSA**
 - Origen en tejidos conectivos, no relacionados con células epiteliales
 - En algunos casos raros, pueden coexistir con cáncer de próstata, y por lo tanto elevarse PSA sin ser por el tumor mesenquimal.

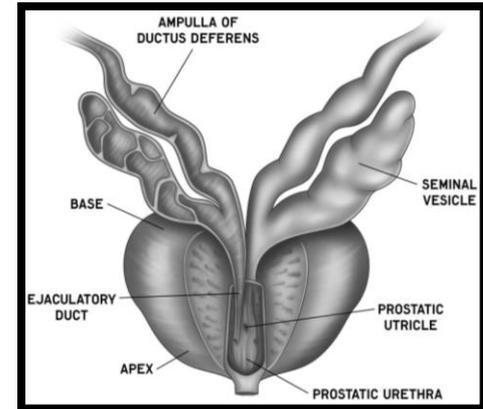
Ca 72,4

- Carcinomas gástricos, de mama, ovario o gastrointestinales (colon, páncreas)
- Otros procesos benignos: Ell, pancreatitis, hepatopatías, EAS, FPI...
- Muy alta especificidad en cánceres colorrectales, gástricos y ováricos
 - Mejoría de sensibilidad en combinación con otros marcadores según patología



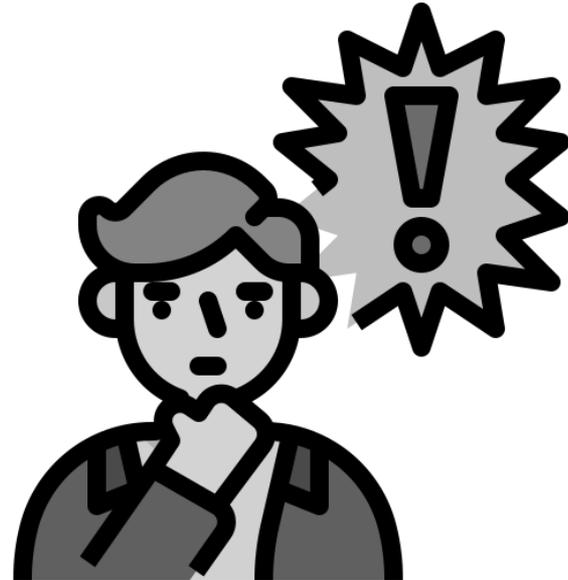
Biopsia prostática

- Indicaciones:
 1. PSA sérico elevado (algunos matices)
 2. Tacto rectal alterado: asimetría, nódulos, induración
- **Indicaciones de REPETICIÓN de biopsia prostática:**
 - Biopsia inadecuada, hallazgos atípicos, **alta sospecha clínica de cáncer a pesar de biopsia negativa (PSA en elevación...)**
 - Vigilancia activa de carcinoma prostático localizado
- Método de biopsia:
 - TRUS: transrectal ultrasound es la primera opción.
 - 10-12 cilindros es lo recomendado.
 - No recomendada RMN guiado de rutina. Situaciones específicas:
 - **TRUS negativo a pesar de alta sospecha**
 - ***RMN aumenta sensibilidad sobre todo en pacientes con biopsia negativa previa.***



¿Qué puede ser?

- **Tumor de estirpe mesenquimal:**
 - **Angiomixoma**
 - Reportes similares [3,4]
 - Pueden ser multifocales
 - Gran vascularización
 - **Tumor fibroso solitario/
hemangiopericitoma**
 - Reportes similares[1,2]
 - Clínica (dolor...)
 - No impronta vejiga → no STUI



Siguientes pasos

Biopsia masa paravesical

- Esperar a diagnóstico histológico e IHQ
- *¿Relación con próstata?*

RMN pélvica

- Ayuda en diagnóstico, extensión...
- Guía biopsia o cirugía

Repetir biopsia próstata

- Indicaciones de repetición mencionadas
- Toma de mayor número de muestras

¿Otras pruebas funcionales?

PET-TC
Gammagrafía con colina

Bibliografía consultada

1. Sg GS. Tumor fibroso solitario paravesical.
2. Pacios Cantero JC, Alonso Dorrego JM, Cansino Alcaide JR, Peñalva Barthel JJ de la. Tumor fibroso solitario de la próstata. Actas Urológicas Españolas. diciembre de 2005;29:985-8.
3. Kaur A, Makhija PS, Vallikad E, Padmashree V, Indira HS. Multifocal aggressive angiomyxoma: a case report. J Clin Pathol. octubre de 2000;53(10):798-9.
4. Rodríguez García E, Méndez Díaz C, Soler Fernández R, López Da Costa A, Fernández Armendáriz P, Álvarez Devesa L. Aproximación diagnóstica de las masas pélvicas: Claves en RM. seram [Internet]. 15 de noviembre de 2018 [citado 30 de mayo de 2023]; Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/19>
5. Han C, Zhu L, Liu X, Ma S, Liu Y, Wang X. Differential diagnosis of uncommon prostate diseases: combining mpMRI and clinical information. Insights into Imaging. 16 de junio de 2021;12(1):79.
6. Pacheco EO, Houat AP, Velloni FG, Blasbalg R, Yamauchi FI, Bittencourt LK, et al. Male Pelvic Cysts: A Didactic Diagnostic Approach. RadioGraphics. 1 de octubre de 2021;41(6):E179-80.
7. Freedland S. Measurement of prostate-specific antigen [Internet]. UpToDate. 2023. Disponible en: uptodate.publicaciones.saludcastillayleon.es/contents/measurement-of-prostate-specific-antigen
8. <https://uptodate.publicaciones.saludcastillayleon.es/contents/prostate-biopsy>
9. Streicher J, Meyerson BL, Karivedu V, Sidana A. A review of optimal prostate biopsy: indications and techniques. Ther Adv Urol. diciembre de 2019;11:1756287219870074.
10. Aubert J, Doré B, Touchard G, Salzard C. [A rare tumour: paravesical pelvic haemangiopericytoma (author's transl)]. J Urol (Paris). 1981;87(4):219-26.
11. Medina R JF, Carrera S JA, Ibáñez HO, Martínez J CE. Angiomixoma agresivo en hombres: Reporte de caso clínico y revisión de la literatura. Revista colombiana de Gastroenterología. diciembre de 2011;26:304-10.

SESIÓN DE CASO CLINICO

31 Mayo 2023

Dra. Ana Castañón. Médico adjunto de Medicina Interna

Dr. Pablo Ortiz. Residente de medicina Interna



Complejo Asistencial
Universitario de León



Junta de
Castilla y León





Diagnóstico :

BIOPSIAS POR CILINDRO DE MASA PARAVESICAL DERECHA: TUMOR NEUROENDOCRINO DE BAJO GRADO COMPATIBLE CON PARAGANGLIOMA.

Servicio Peticionario : CONSULTA EXTERNA

Cama - Habitación :

OBSERVACIONES:

Destino : A NO INFORMADO

Servicio/C.Salud:NO INFORMADO

Dr./Dra NO INFORMADO

Fecha solicitud 19/03/2021

PRUEBA	RESULTADO	UNIDADES	VALOR REFERENCIA
LABORATORIO EXTERNO			
METANEFRINA EN ORINA 24H		131	µg/24h
NORMETANEFRINA EN ORINA 24H		544	µg/24h
Metanefrina	Hasta 341 mcg/24 h		
Normetanefrina	Hasta 444 mcg/24 h		

Cromatografía líquida de alta eficacia (HPLC) y detector electroquímico

Análisis bioquímico por HPLC de los metabolitos de las catecolaminas

Metabolito en orina de 24 h (nmol/24 h)
MN
NMN
3MT

HPLC: cromatografía líquida de alta eficacia; MN: metanefrina; NMN: normetanefrina; 3MT: 3-metoxitiramina.

Nº Petición : 31943025272

Servicio Peticionario : CONSULTA EXTERNA

Cama - Habitación :

Dr./Dra : NO INFORMADO

OBSERVACIONES: 3 METOXITIRAMIDA EN ORINA 24 HORAS

Destino : A NO INFORMADO

Servicio/C.Salud:NO INFORMADO

PRUEBA	RESULTADO	UNIDADES	VALOR REFERENCIA
LABORATORIO EXTERNO			

GENERICO

VALORACIÓN DE 3-METOXITIRAMINA EN ORINA POR CROMATOGRFIA LIQUIDA DE ALTA RESOLUCION/
DETECCION ELECTROQUIMICA:

Resultado: 1903 µg/24h

Valores de referencia indicativos: 100-300 µg/24h

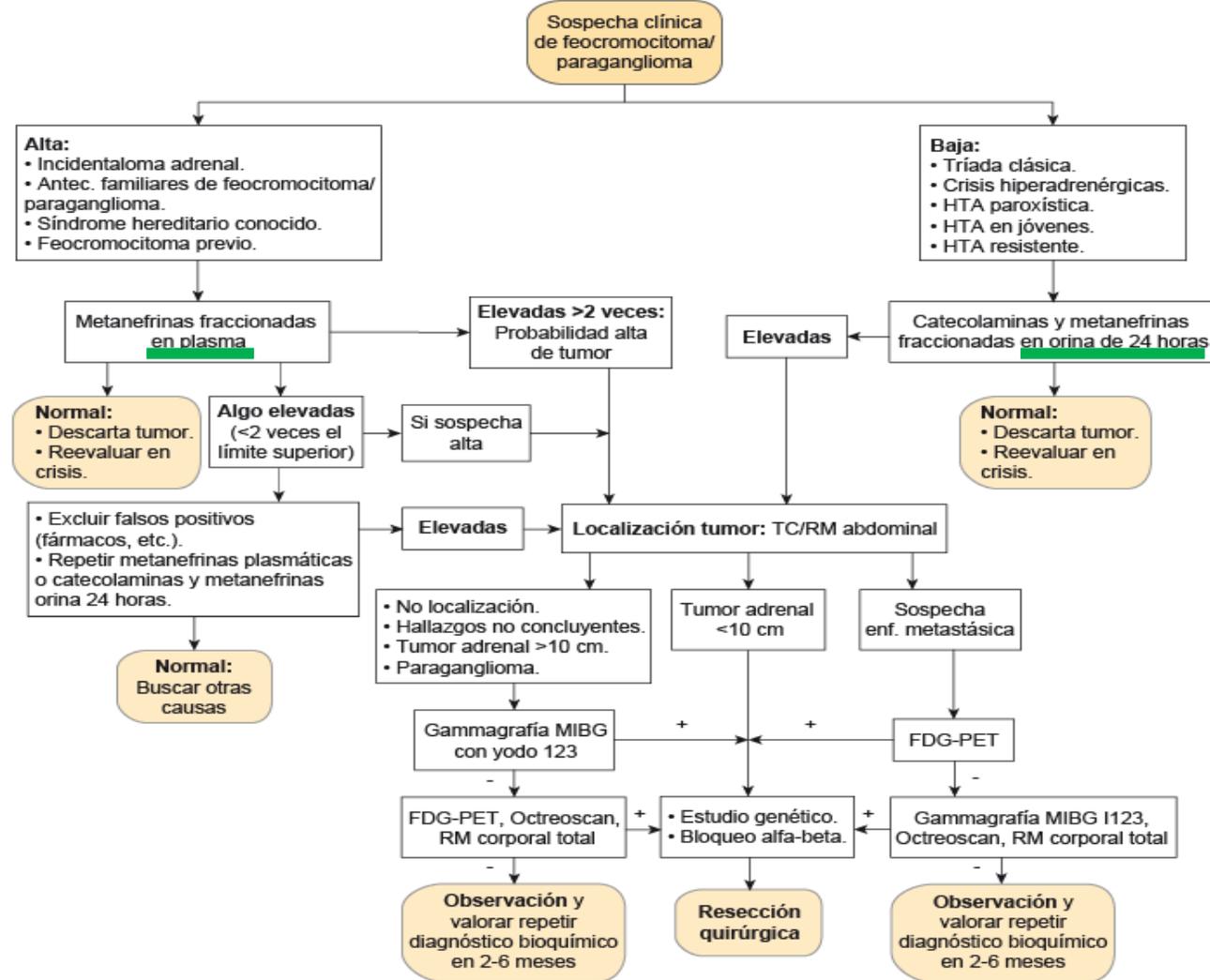
ADRENALINA	8.70	µg/24h	[1.7 - 22.5]
NORADRENALINA	84.10	µg/24h	[12.1 - 85.5]
DOPAMINA	* 687.30	µg/24h	[1 - 498]

-El estudio de tumores neuroendocrinos secretores se realiza, de acuerdo con las guías de práctica clínica, con **la medición de metanefrinas fraccionadas en orina de 24 h**, producto del metabolismo intratumoral de las catecolaminas.

-Sin embargo, este abordaje no permite detectar aquellos tumores que secretan exclusivamente dopamina (DA): utilidad de la medición de su metabolito (3MT).

-Los tumores secretores de 3MT solo se han documentado en una serie limitada de casos, debido, en parte, a que la **3MT no se mide** de manera rutinaria en todos los centros y a que, por otro lado, los pacientes con PGL **secretores de DA no suelen presentar clínica** catecolaminérgica.

-Prevalencia de PGL puede estar infraestimada.



Algoritmo 1. Actuación ante la sospecha de feocromocitoma/paraganglioma.

ESTUDIO REALIZADO

Estudio: *RASTREO GAMMAGRAFICO CON OCTREC*

Nº Estudio: *202103159*

Fecha: *26/07/2021*

Radiotrazador: *HYNIC(OCTREOTIDO)-TC99M*

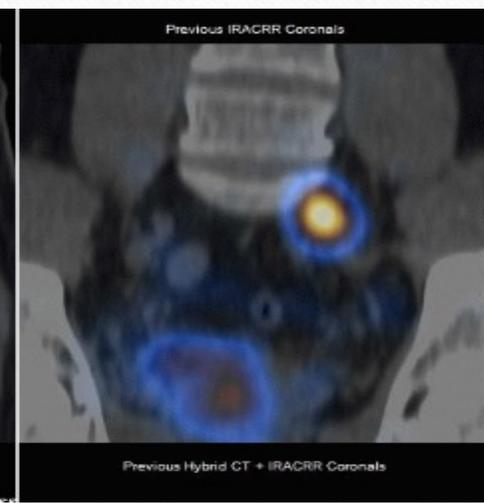
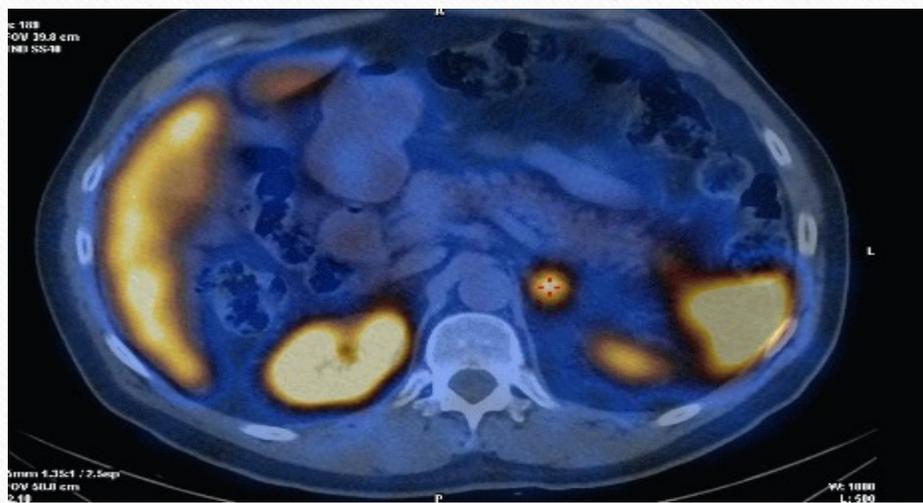
Dosis: *806,60 MBq*

CONCLUSIÓN:

Lesión pélvica compatible con actividad tumoral que expresa receptores de somatostatina.

Hipercaptación en glándula suprarrenal izquierda (posible adenoma?).

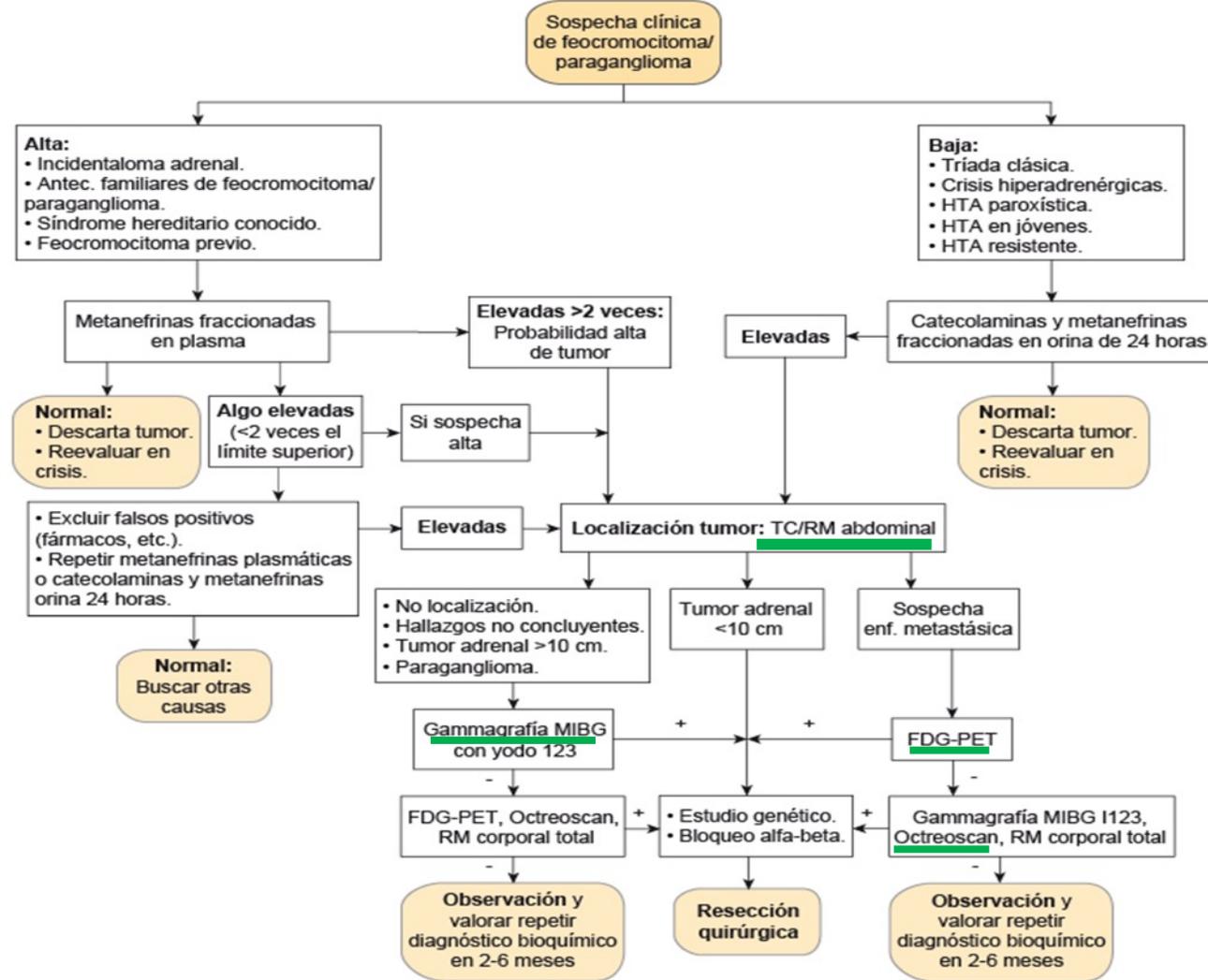
No hay evidencia de lesiones metastásicas con actividad tumoral que exprese receptores de somatostatina.



Imágenes radioisotópicas (funcionales).

los paragangliomas, al igual que otros tumores neuroendocrinos, tienen una alta densidad de receptores de somatostatina tipo 2 en su superficie celular y se pueden obtener imágenes utilizando in-111 pentetreotida (OctreoScan)

El enfoque de la localización del tumor varía : Generalmente, la MIBG es la prueba de elección para la localización del tumor cuando la TC de abdomen/pelvis es negativa, o en un paciente con un paraganglioma conocido para buscar enfermedad metacrónica. Sin embargo, se prefieren FDG-PET o Galio Ga-68 DOTATATE PET/CT para identificar y seguir los sitios de enfermedad metastásica (variante patogénica SDHB).



Algoritmo 1. Actuación ante la sospecha de feocromocitoma/paraganglioma.

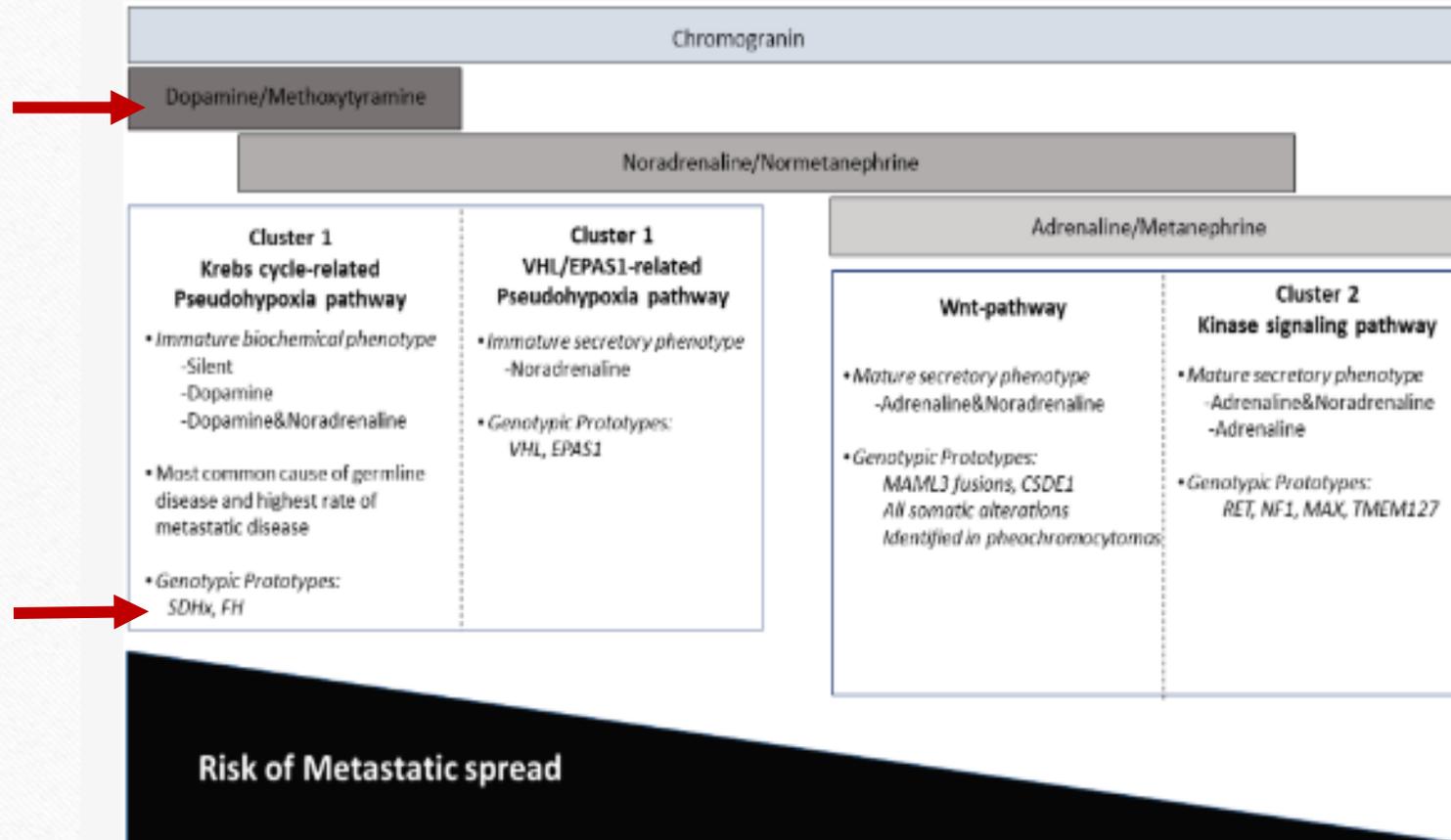
ESTUDIO GENETICO

Portador de mutación de **SDHB** variante NM_003000.3:c.540G>A p.(Leu180Leu)

PARAGANGLIOMA. 1

- Paraganglioma indistinguible a nivel celular de feocromocitoma (paraganglioma intrasuprarrenal). Implicaciones para las neoplasias asociadas, el riesgo de malignidad y las pruebas genéticas.
- Paragangliomas **simpáticos** generalmente secretan **catecolaminas** y se localizan en los ganglios paravertebrales de **torax, abdomen y pelvis** (5% en vejiga y 10% en próstata)
- Paragangliomas **parasimpáticos** no suelen ser funcionantes y se localizan en **cabeza y cuello**.
- Aproximadamente **entre un tercio y la mitad** (en series recientes) se relacionan con un síndrome hereditario ; cuatro síndromes genéticos :
 - neoplasia endocrina múltiple tipos 2A y 2B (NEM2),
 - neurofibromatosis tipo 1 (NF1),
 - von Hippel Lindau (VHL) y
 - díada de Carney-Stratakis
- la mayoría de los casos de paraganglioma hereditario se explican por **variantes patogénicas en SDHD, SDHB y SDHC, BVS y NF1** (diferentes subunidades del complejo enzimático succinato deshidrogenasa SDH)

Figura 5. Grupos bioquímicos y genéticos de paragangliomas.



PARAGANGLIOMA . 2

- Edad media 47 años
- La mayoría de los paragangliomas simpáticos son funcionales. Una minoría presenta **dolor u otros síntomas relacionados con el efecto de masa**. Menos común : hemorragia gastrointestinal superior (retroperitoneal no funcionante), o una presentación con enfermedad metastásica (que más comúnmente involucra los ganglios regionales, pulmón, hueso e hígado)
- Los tumores **secretore de dopamina** tienden a presentarse tarde con **efecto de masa** en lugar de con síntomas relacionados con la hipersecreción de catecolaminas. También son **menos propensos a captación metayodobencilguanidina (MIBG)** y a menudo desarrollan **metástasis a distancia**
- **26%** son múltiples y **20%** son malignos (frente al 10 por ciento de los feocromocitomas)
- La sensibilidad de las mediciones de orina 24 horas de metanefrinas totales, es **de 74 %**
- La biopsia incisional o por **aspiración con aguja fina está contraindicada** a menos que los resultados del cribado bioquímico para la secreción de catecolaminas sean primero negativos o el paciente esté **preparado con bloqueo alfa-adrenérgico**, porque de lo contrario puede causar hipertensión severa por crisis de catecolaminas

Fármacos que interfieren con el análisis bioquímico y producen resultados falsos positivos (suspenderlos al menos 2 semanas)

- Cafeína
- β-bloqueantes
- Simpaticomiméticos
- Antidepresivos tricíclicos
- IMAO
- Alfametildopa
- Levodopa
- Paracetamol

Eventos cardiovasculares agudos

- IAM
- Edema agudo de pulmón
- ACVA

Medicamentos que pueden aumentar los niveles medidos de catecolaminas y metanefrinas

Antidepresivos tricíclicos

Levodopa

Fármacos que contienen agonistas de los receptores adrenérgicos (p. ej., descongestionantes)

Anfetaminas

Buspirona y la mayoría de los agentes psicoactivos

Proclorperazina

Reserpina

Abstinencia de clonidina y otras drogas

Etanol

PARAGANGLIOMA. 3

-La terapia médica preoperatoria tiene como objetivo controlar la hipertensión, prevenir una **crisis hipertensiva** durante la cirugía y proporcionar expansión de volumen para prevenir la **hipotensión grave** después de la extirpación del tumor: El **BLOQUEO** alfa y beta-adrenérgico combinado, los **bloqueadores de los canales de calcio** y la **metirosina** se han utilizado con éxito. Ningún ensayo controlado aleatorio ha comparado los diferentes enfoques.

-Las guías recomiendan el bloqueo alfa y beta adrenérgico pre quirúrgico en caso de tumores secretores de A y NA, sin embargo, **existe controversia en el caso de los tumores secretores de DA**

-No hay consenso en cuanto a las indicaciones para la **EMBOLIZACION** arterial preoperatoria de la base del cráneo y los paragangliomas del cuello. Algunos utilizan criterios de tamaño (típicamente >3 cm)

-En enero de 2018, el **LUTECIO Lu-177** dotatato (¹⁷⁷ Lu-Dotatato) recibió la aprobación de la FDA para el tratamiento de tumores neuroendocrinos gastroenteropancreáticos; la aprobación no se extendió a paraganglioma/feocromocitoma. El uso en este entorno sigue en fase de investigación y solo debe considerarse si el tumor expresa receptores de somatostatina

-la **RADIOTERAPIA** :

- paragangliomas benignos secretores de catecolaminas de la base del **cráneo y el cuello**
- tumor **recurrente después de una cirugía previa**
- paragangliomas **malignos**

PARAGANGLIOMA . 4

-Pruebas genéticas de línea germinal para **todos los pacientes con paraganglioma**.

Un panel de pruebas genéticas estándar está clínicamente disponible para las variantes patogénicas más comunes: RET, VHL, NF-1, SDHD, SDHC, **SDHB**, SDHA, SDHAF2, TMEM127 y MAX.

-Si se descubre una variante patogénica, **a todos los parientes de primer grado** se les deben ofrecer pruebas genéticas de línea germinal para la variante

EVOLUCIÓN

Mayo 2021

Cirugía de la lesión pélvica

Diciembre 2021,

Cromogranina normal, normetanefrina y metanefrinas normales, **con 3 metoxitiramia en orina de 24 horas de 1164 (100-300) y plasmática de 148 (1-14)** reducción de 38.8 % , sin normalizar valores

TAC se sigue apreciando en cadena iliaca interna izquierda de 3.9 cm, lesión que capta contraste en el octreoscan

2ª cirugía

Mayo 22

3MTX 1116 (100-300) y en plasma de 201 (1-14), valores parecidos a previos a la cirugía.

~~Rescate Qx~~

Julio 22

Lutecio ??

RDT.

Febrero 23.

Metanefrinas en orina normal. CgA normal. **3 MTX en orina 1459 (100-300), 3MTX en plasma 116 (1-14)**

TAC : sin cambios la masa hiperdensa en la cadena iliaca interna izquierda sugestiva de recidiva/resto tumoral. Lesión prostática igual

Pendiente de **estudio genético de sus dos hijas.**