



P-077 - FEOCROMOCITOMA COMPUESTO ASOCIADO A NEUROFIBROMATOSIS TIPO I

Abellán Lucas, Miriam; Vallvè-Bernal, Marc; Padilla Zegarra, Erlinda; Martínez Gómez, Alba; Ferreres Serafini, Joan; Vadillo Bargallo, Jordi; Castellote Caixal, Manel; Jorba Martí, Rosa

Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona.

Resumen

Objetivos: Describir un caso de feocromocitoma compuesto.

Caso clínico: Paciente varón de 38 años sin antecedentes patológicos. Estudiado por varios episodios de síncope en los últimos 2 años asociado a síndrome constitucional. En el TC toracoabdominal se observaba una tumoración sólida de origen suprarrenal izquierdo de $89 \times 67 \times 75$ mm, de densidad heterogénea, con áreas de hipodensidad sugestivas de necrosis e intensamente vascularizada, muy sugestiva de neoplasia suprarrenal primaria. No infiltración de estructuras adyacentes. Glándula suprarrenal derecha normal. No se observan adenopatías locorregionales patológicas. En la analítica presentaba metoxiadrenalina 105 pg/ml (65 pg/mL), metoxinoradrenalina 1.918 pg/ml (196 pg/mL). Las metanefrinas en orina de 24 horas mostraban una metoxiadrenalina 1,28 (? 1,20), metoxinoradrenalina 10,48 (? 3,30), adrenalina 66 (? 100), noradrenalina 1.160 (? 500) y 4-hidroxi-3-mandélico 356 (? 35). Para completar el estudio se solicitó un SPECT-TC con ^{123}I -MIBG que identificaba un depósito patológico de radiotrazador en correlación con la gran masa adrenal izquierda que apoyaba el diagnóstico de feocromocitoma. Con la sospecha de feocromocitoma se inicia el bloqueo adrenérgico con doxazosina 4 mg cada 24h y posteriormente cada 12h hasta la intervención. No presentó taquicardia, palpitaciones ni hipotensión ortostática. En la exploración física se objetivaron 6 manchas café con leche, 2 neurofibromas cutáneos, nódulos de Lisch en ambos iris y signo de Crowe. Se solicitó test genético que mostró una variante c.2410-16> 16A> G en el gen NF1 (neurofibromatosis tipo I). Se realizó una suprarreñalectomía izquierda abierta sin incidencias. Posoperatorio correcto, presentó una fistula pancreática de bajo débito, siendo dado de alta el sexto día tras retirada del drenaje. La anatomía patológica describió una pieza quirúrgica de $10,5 \times 7,5 \times 6$ cm y 242 g. La superficie era polilobulada, de coloración negruzca y amarillenta. A los cortes seriados, prácticamente la totalidad de la pieza estaba ocupada por una lesión sólida, encapsulada por un cápsula fina con algunos focos de coloración marronácea y otros negruzcos. En la periferia se observaba un ribete de la glándula suprarrenal conservada. Compuesta por células que se disponen en nidos de tamaño mediano positivas para cromogranina, sinaptofisina y enolasa neuroespecífica y ausencia de inmunotinción para S.100. La otra proliferación celular está constituida por nidos con material fibrilar y células de hábito neural y otras de aspecto ganglionar, esta proliferación es positiva para sinaptofisina, cromogranina, enolasa y S100. Diagnóstico de feocromocitoma compuesto por feocromocitoma y ganglioneuroblastoma. Expresión de Ki67 del 5%. No infiltración vascular, capsular o de la grasa periadrenal. En el control analítico posoperatorio presentaba niveles de metoxiadrenalina y metoxinoradrenalina normales.

Discusión: El feocromocitoma compuesto es un tumor raro (3% del total de feocromocitomas). Los pacientes con enfermedad de von Recklinghausen (NF1) tienen un riesgo de presentar un feocromocitoma entre el 0,1% y el 5,7%, llegando hasta el 23% para el feocromocitoma compuesto. Se produce por la asociación de feocromocitoma con un tumor neuroblástico, en un 80% con ganglioneuroma y menos frecuentemente con ganglioneuroblastoma. No se han descrito marcadores clinicopatológicos para predecir el pronóstico de dichos tumores, ni existen protocolos de seguimiento a largo plazo.