



P-140 - RECURRENCIA INTRAPERITONEAL DE FEOCROMOCITOMA ONCOCÍTICO 10 AÑOS POSTERIOR A SU RESECCIÓN: MANIFESTACIÓN RARA DEL SÍNDROME BIRD-HOGG-DUBE

Saladich Cubero, Maria; Solà Cardona, Marcos; Guardia Torne, Natàlia; Sánchez-Niño, Paula; Collera Ormazábal, Pablo

ALTHAIA Xarxa Assistencial de Manresa - Fundació Privada, Manresa.

Resumen

Introducción: Entre los tumores suprarrenales, los feocromocitomas oncocíticos son tumores extremadamente raros. Presentamos una presentación clínica inusual de un tumor suprarrenal no secretor con características histológicas e inmunohistoquímicas de feocromocitoma oncocítico.

Caso clínico: Presentamos el caso de un hombre de 68 años con antecedentes de resección en 2015 de feocromocitoma oncocítico no secretor de 80 mm en la glándula suprarrenal izquierda. Tras un seguimiento normal de 10 años, una TC de control detectó una masa de 40 mm debajo del riñón izquierdo. Se descartó nuevamente la secreción hormonal y el tumor fue posteriormente extirpado por laparoscopia. Histológicamente, el citoplasma era notablemente eosinofílico, característico de un oncocitoma. Inmunohistoquímicamente, las células tumorales fueron positivas para cromogranina A y S100, lo que permitió el diagnóstico de metástasis de feocromocitoma oncocítico no secretor. En un estudio genético se detectó una variante patogénica en el gen que causa el síndrome de Birt-Hogg-Dubé.

Discusión: El síndrome de Birt-Hogg-Dubé es un trastorno autosómico dominante causado por variantes patogénicas en el gen FLCN. Tiene una baja prevalencia y se caracteriza por lesiones cutáneas benignas, tumores renales híbridos (con características oncocíticas y cromóforas), quistes pulmonares y tumores oncocíticos. El grado de severidad clínica no es predecible y la razón por la que no es clínicamente funcional no está clara. Una vez realizado el diagnóstico patológico, se debe realizar estudio genético al paciente y posteriormente a su familia. Se debe mantener un seguimiento del paciente con TAC abdominal seriados.