



P-081 - FEOCROMOCITOMAS Y PARAGANGLIOMAS MALIGNOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Pastor Altaba, Daniel; Martínez Pozuelo, Almudena; Moreno Bargueiras, Alejandro; Calatayud Gutiérrez, María; Martínez Pueyo, José Ignacio; Butrón Vila, María Teresa; Guadarrama González, Francisco Javier; de la Cruz Vigo, Felipe

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Introducción: Los feocromocitomas/paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes derivados del tejido simpático adrenal (feocromocitomas) o extraadrenal (paragangliomas), o del tejido parasimpático de los paraganglios de cabeza y cuello, capaces de producir catecolaminas. La incidencia anual es de 2-10 casos/1.000.000 de habitantes. El 10-15% de ellos son malignos. La mayoría de los paragangliomas funcionales son productores de noradrenalina y/o adrenalina. Más raros son los paragangliomas que producen predominante o exclusivamente dopamina.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 53 años, sin antecedentes de interés, que en el contexto de un dolor abdominal súbito y hematuria en analítica es diagnosticada mediante ecografía de una masa retroperitoneal. La paciente no ha presentado cifras de TA elevadas ni otros síntomas de hipersecreción adrenal. Se realiza TAC abdominal que identifica una masa retroperitoneal izquierda de 91×70 mm sólida, heterogénea, en estrecho contacto con diversas estructuras, sin poder establecer una clara organodependencia. No se individualiza con seguridad la glándula suprarrenal izquierda. Ante la sospecha de un paraganglioma se realiza un test de metanefrinas en orina que resulta positivo, con secreción elevada de dopamina. Presenta además niveles altos de cromogranina A. Se realiza un SPECT-TAC marcado con I-123 MIBG, con aumento de captación a nivel de la lesión retroperitoneal descrita, así como a nivel supraclavicular izquierdo. Se realiza un TAC de cuello que describe a este nivel una lesión ovalada de $3,4 \times 1,4 \times 2$ cm, de comportamiento inespecífico, que podría corresponder tanto a un paraganglioma cervical, como a una metástasis ganglionar. Se decide intervención quirúrgica programada, previo alfa bloqueo con doxazosina y adecuada repleción de volumen, mediante cirugía abierta. Intraoperatoriamente se aprecia una gran masa de aproximadamente $13 \times 9 \times 7$ cm en la transcavidad de los epiplones, que parece desplazar superiormente la glándula suprarrenal izquierda, sin claro plano de separación. El drenaje venoso depende de una gran vena suprarrenal izquierda y de otras pequeñas ramas posteriores de menor calibre. Se extirpa completamente la tumoración. A nivel supraclavicular presenta una tumoración de $3 \times 2 \times 2$ cm, con un conglomerado adenopático adyacente que también se extirpa. La paciente se mantuvo hemodinámicamente estable durante la cirugía y el postoperatorio, presentando únicamente leves crisis hipotensivas. Fue dada de alta sin incidencias. AP: tumoración sólida de 90×68 mm, polilobulada con zonas quísticas de contenido gelatinoso y extensa necrosis. Microscópicamente, marcado pleomorfismo celular y abundantes mitosis atípicas, catalogándose de feocromocitoma maligno. La tumoración supraclavicular presenta características histopatológicas similares, informándose como metástasis de dicho feocromocitoma.

Discusión: Aproximadamente el 10-15% de los feocromocitomas son malignos. La prevalencia de malignidad es algo más elevada en los paragangliomas. No existen parámetros clínicos, analíticos o histológicos fiables predictivos de malignidad, salvo la presencia de metástasis. Algunos datos como el tamaño > 4,5 cm o la secreción predominante de dopamina son sugestivos de malignidad. Los feocromocitomas/paragangliomas secretores de dopamina son raros y suelen ser más frecuentemente extraadrenales. Estos tumores no suelen producir clínica de hipersecreción adrenal y suelen ser hallazgos o debutar con síntomas de compresión por efecto masa. El diagnóstico suele ser más tardío, las tasas de recidiva mayores y el pronóstico es peor en estos casos.