



258 - FEOCROMOCITOMA COMPUESTO (FC) EN UN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 (NF1). A PROPÓSITO DE UN CASO

O. Freixes Sancho¹, T. Michalopoulou Alevras^{1,2,3}, M. Abellán Lucas^{1,3}, J.M. Castellote Caixal¹, M.L. Díaz Fernández¹, C. Jareño Martínez¹, L. Martínez Guasch^{1,2,3}, C.M. Díaz Perdigones^{1,2}, J. Vendrell Ortega^{1,2,3} y A. Megía Colet^{1,2,3}

¹Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. ²Endocrinología y Nutrición. Institut d'Investigació Sanitària Pere i Virgili. Tarragona. ³Endocrinología y Nutrición. Universitat Rovira i Virgili. Tarragona.

Resumen

Introducción: La prevalencia del FC es muy baja, caracterizándose por elementos de feocromocitoma (FEO) y tumores de origen neurogénico. Su potencial biológico es desconocido, creando un dilema al diagnóstico.

Caso clínico: Varón de 38 años, antecedente familiar: madre con NF1, sin antecedentes personales de interés. Remitido por hallazgo de masa adrenal incidental. Refería episodios de cefalea, sofocos y pérdida de conciencia de 2 años de evolución. Presentaba > 6 manchas café con leche, > 2 neurofibromas cutáneos y > 2 nódulos de Lisch en ambos iris. Cifras tensionales de 133/89 mmHg. El TC abdominal mostraba una masa adrenal izquierda de 89 × 67 × 75 mm heterogénea con áreas de necrosis e intensamente vascularizada. Los niveles de metoxiadrenalina y metoxinoradrenalina eran de 105 pg/ml (V.N. 65) y 1.918 pg/ml (V.N. G en el gen NF1. Los niveles de metanefrinas se normalizaron tras la cirugía.

Discusión: Entre el 1-9% de los FEO son FC, el 23% se presentan en contexto de NF1. Su pronóstico es variable, las metástasis generalmente derivan del componente neural. El tratamiento de elección es la cirugía, la adyuvancia no está definida y dependerá del porcentaje del GN y su potencial de malignidad. Se debe realizar un seguimiento estrecho durante los 2 primeros años, cuando el riesgo de recidiva es mayor. Más estudios sobre el comportamiento biológico y genético de los FC son necesarios para lograr una mejor comprensión de este tumor.