



Endocrinología y Nutrición



317 - CARCINOMA SUPRARRENAL EN PACIENTE CON SÍNDROME MEN 1

M. Olmos, C. Lamas, S. Aznar, B. Torres, C. Gonzalvo, A. Hernández, J.J. Alfaro, L. López y F. Botella

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. España.

Resumen

Introducción: El MEN 1 es un síndrome raro caracterizado por aparición de tumores de paratiroides, islotes pancreáticos e hipófisis anterior. Además se han descrito tumores carcinoides, adrenocorticales, angiofibromas, colagenomas y lipomas. En torno al 20-40% padecen tumores adrenales, al menos el 90% no funcionantes. Los tumores funcionantes más frecuentes son aldosteronomas y los productores de cortisol, aunque también se han descrito feocromocitomas y carcinomas (incidencia estimada 1%).

Caso clínico: Paciente de 32 años con síndrome MEN 1. Diagnosticado a los 15 años de hiperparatiroidismo primario y a los 18 años de insulinoma, intervenidos ambos en dos ocasiones. Presenta adenoma suprarrenal derecho no funcionante de 4 cm desde 2006 con discreto crecimiento desde entonces (rechazó tratamiento quirúrgico recomendado) y aparición de nódulo de 1.5 cm de aspecto indeterminado contralateral en 2011. En abril de 2015 se detecta crecimiento del nódulo izquierdo hasta 3 cm, y se le recomienda tratamiento quirúrgico, finalmente intervenido en noviembre con el diagnóstico de carcinoma suprarrenal de 6 cm. Se inicia tratamiento con mitotane. Reintervenido en febrero de 2016 por recidiva locorregional, con resección de conglomerado adenopático interaortocava, bazo, riñón izquierdo y suprarrenal derecha. En abril avance de la enfermedad con implantes tumorales a nivel pulmonar, retroperitoneal y en tronco celiaco, y elevación del cortisol libre urinario hasta 1.200 ?g/24h con HTA e hipopotasemia de difícil control. Se inicia tratamiento del hipercortisolismo con ketoconazol y espironolactona, y quimioterapia con cisplatino, doxorubicina y etopósido.

Discusión: En el MEN 1 se recomienda el tratamiento quirúrgico de todos aquellos tumores adrenales de más de 4 cm de diámetro, los que posean características radiológicas atípicas o sospechosas y de los que muestran un crecimiento significativo durante su seguimiento. El manejo del carcinoma suprarrenal no difiere del recomendado en pacientes sin MEN 1.