



P-056 - RECIDIVA DE FEOCROMOCITOMA

Cuello, Elena; Ros, Susana; Baena, Juan A.; Gatus, Sonia; de la Fuente, Maricruz; Merichal, Mireia; Olsina, Jorge J.

Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida.

Resumen

Objetivos: Exponer las dificultades diagnósticas y la asociación entre feocromocitoma-paraganglioma que ocasionaron dudas clínicas con el diagnóstico de feocromocitoma recidivado.

Caso clínico: Paciente de 55 años con antecedentes de feocromocitoma derecho extirpado secretor de noradrenalina. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico y hubo resolución de la clínica, con normalización bioquímica. Siete años más tarde consulta por clínica compatible de nuevo de descarga adrenérgica, detectándose de nuevo una hipersecreción de noradrenalina y la aparición de un tumor en el lecho de adrenal derecha. En SPECT-TAC con MIBG 131 pre-quirúrgico: solo capta la zona de adrenal derecha (no hay otras captaciones ni lesiones tumorales). Es remitida a Cirugía con el diagnóstico de "recidiva" de feocromocitoma derecho". Se revisa la AP que confirma la resección tumoral completa, así como la ausencia de signos de malignidad. Revisamos las imágenes del MIBG, observando en los cortes tomográficos de la TC que el nódulo se sitúa en polo superior de riñón derecho y se extiende caudalmente por detrás de la vena renal derecha en situación paravertebral. Todo esto nos hizo sospechar un paraganglioma. Se descartó la existencia de lesiones cutáneas sugestivas de VHL, NF, MEN2. No antecedentes familiares de tumores en el momento de inicio del estudio. Estudio hipofisario y metabolismo P/Ca normales. Se procede a preparación farmacológica preoperatoria (alfa y beta bloqueantes) e intervención quirúrgica, hallando tumoración elíptica pararetrocava y otra menor, adyacente, redondeada de 0,5 cm paracava, que también es extirpada. El estudio histológico de las lesiones confirma el diagnóstico de paraganglioma y el estudio de inmunohistoquímica es positivo para SDHB (+), SDHA(+) en la línea somática. Se propone estudio de mutaciones en las líneas germinales de los genes asociados con la enfermedad, descartándose Von Hippel Lindau, gen VHL, la neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (gen RET), neurofibromatosis tipo 1 (gen NF1). Los resultados del resto de isoformas de SDH en la línea germinal están pendientes. La paciente tras la cirugía presenta curación clínica y bioquímica. Estudio hipofisario y metabolismo P/Ca normales. El estudio familiar está siendo negativo.

Discusión: La presentación clínica de feocromocitoma y paraganglioma del paciente descrito fue peculiar, y dados la edad del paciente y ésta asociación hacen aconsejable la indagación exhaustiva de la historia clínica, revisión exhaustiva de la pieza reseçada así como la realización de test genéticos, al menos de los más frecuentes. Por otra parte, el descubrimiento de cada vez más genes implicados, encarece y dificulta el completo estudio genético.