



Endocrinología y Nutrición



293 - ADENOMA HIPOFISARIO ASOCIADO A FEOCROMOCITOMA/PARAGANGLIOMA: UNA NUEVA FORMA DE NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE

F. Guerrero Pérez^a, K. Arcano^b, A.P. Marengo^a, M. Robledo^c, J.J. Díez^b, A. Lisbona^d, P. Iglesias^b y C. Villabona^a

^aServicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. España.

^bServicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España. ^cCentro Nacional de Investigaciones Oncológicas. Madrid. España. ^dServicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Central de la Defensa. Madrid. España.

Resumen

Introducción: Los adenomas hipofisarios y los feocromocitomas/paragangliomas (Feo/PGL) son tumores frecuentes del MEN tipo 1 y 2, respectivamente. La presencia de ambos tumores en un mismo paciente es excepcional y en algunos casos se debe a mutaciones de la enzima succinato deshidrogenasa (*SDH*). En 2015 se describió esta asociación denominada “3PAs” (del inglés, “the three P Association”, *pituitary adenoma with pheochromocytoma/paraganglioma*).

Casos clínicos: Caso 1: varón de 54 años con Feo bilateral tratado con suprarrenalectomía bilateral. Tres años después se diagnosticó de tumor hipofisario productor de GH extirpado por vía transesfenoidal. El screening para *MEN1*, *RET*, *VHL*, *SDHB* y *SDHD* fue negativo. Actualmente está en curso la ampliación del estudio genético. Caso 2: mujer de 38 años, antecedentes de hermano intervenido de PGL paraaórtico funcionante y mutación positiva de *SDHB*. Se trató por macroprolactinoma con agonistas dopaminérgicos. Cuatro años después se diagnosticó de PGL múltiple cervical no funcionante irresecable. La paciente, madre y una hermana eran también portadoras de la mutación. Caso 3: varón de 55 años con Feo derecho intervenido. Cinco años después se diagnosticó de microadenoma hipofisario productor de GH tratado con cirugía transesfenoidal y de hiperparatiroidismo primario sin criterios quirúrgicos. El estudio genético para *MEN1*, *RET* y *VHL* fue negativo.

Discusión: La evidencia actual indica que los pacientes con Feo/PGL y mutaciones de *SDH* pueden desarrollar tumores hipofisarios. El estudio genético deberá considerarse en todos los pacientes con 3PAs.