



P-474 - PRESENTACIÓN CONCOMITANTE DE FEOCROMOCITOMA BILATERAL Y DE PARAGANGLIOMA FUNCIONANTE EN LA ENFERMEDAD DE VON HIPPEL LINDAU

F. Mendoza Moreno, L. Diego García, C. Vera Mansilla, N. Aguado Suárez, A. Rodríguez Pascual, R. San Román Romanillos, J.M. Mugüerza Huguet, C. Medina Reinoso, T. Ratia Giménez, M. Díez Alonso y F.J. Granell Vicent

Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

Resumen

Introducción: El síndrome de Von Hippel Lindau es una rara entidad de carácter autosómico dominante que se engloba dentro del grupo de las facomatosis. Se caracteriza por aumento de la predisposición a tumores de riñón, sistema nervioso central y por afectar a la retina. Dentro de esta entidad su asociación con el feocromocitoma es frecuente en un 10% de los casos. Se presenta el caso de una paciente afectada con ese síndrome que debutó como un feocromocitoma bilateral asociado a paraganglioma extraadrenal. Presentación concomitante de feocromocitoma bilateral junto con paraganglioma funcionante en la enfermedad de Von Hippel Lindau, así como los resultados obtenidos con el tratamiento quirúrgico.

Caso clínico: Paciente de 16 años en seguimiento en consultas de Endocrinología por historia de hipertensión arterial, crisis de sudoración, palpitaciones y diabetes insulínica secundaria a feocromocitoma bilateral. La paciente fue sometida a adrenalectomía laparoscópica bilateral subtotal izquierda (preservando parte de su cortical) presentando en el seguimiento cifras de tensión arterial y de catecolaminas en orina elevadas. Durante el seguimiento se realizó un PET-TAC que demostraba captación patológica a nivel paraaórtico izquierdo. Se intervino de nuevo realizando laparoscopia exploradora con extirpación de la lesión descrita previamente y cuyo resultado tras estudio histológico fue de paraganglioma. Tras esta última cirugía la paciente se mantuvo asintomática con cifras de tensión arterial en el rango de la normalidad y sin necesidad tanto de insulina ni de prednisona así como de tratamiento hormonal sustitutivo. El resultado del análisis anatomopatológico fue de feocromocitoma y de paraganglioma respectivamente. Las cifras de tensión arterial no se normalizaron tras la primera cirugía lo que podía hacer pensar que era secundario al remanente adrenal. Sin embargo tras la realización del PET-TAC y la captación patológica a nivel paraaórtico izquierdo se pudo demostrar la existencia de un paraganglioma concomitante que tras su exéresis llevó a la curación de nuestra paciente.

Discusión: La manifestación concomitante de paraganglioma y de feocromocitoma es una forma atípica e infrecuente de esta entidad que combina características comunes a ambos. Los pocos casos descritos en la literatura han sido en pacientes mayores de 40 años sin distinción entre varones y mujeres. Es más frecuente en otras entidades como síndromes de neoplasia endocrina múltiple (MEN 2A), la neurofibromatosis tipo I o el síndrome de Von Hippel Lindau. La coexistencia de

feocromocitoma y paraganglioma funcionantes es poco frecuente. Los síntomas son similares a los del feocromocitoma lo que hace difícil establecer el diagnóstico. Aunque la asociación de estas dos entidades no es común el diagnóstico de tumor neuroendocrino debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de masa retroperitoneal, especialmente en pacientes con hipertensión arterial persistente.