



## P-112 - FEOCROMOCITOMA-GANGLIONEUROMA COMPUESTO: UNA RARA ENTIDAD

González Sierra, Begoña<sup>1</sup>; de la Plaza Llamas, Roberto<sup>1</sup>; Arteaga Peralta, Vladimir<sup>1</sup>; Rial Crestelo, David<sup>2</sup>; López Marcano, Aylhin<sup>1</sup>; Medina Velasco, Aníbal<sup>1</sup>; Tarín Gregori, Virginia<sup>1</sup>; Ramia Ángel, José Manuel<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario, Guadalajara; <sup>2</sup>Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles.

### Resumen

**Introducción:** Los feocromocitomas-ganglioneuromas son tumores compuestos de la glándula adrenal que se presentan con una frecuencia menor al 3%. Presentamos un caso de esta asociación atípica y revisión de la bibliografía.

**Caso clínico:** Presentación de un caso y revisión de la literatura. Realizamos una búsqueda en PubMed sin límites, actualizada el 1 de abril de 2017, con la siguiente estrategia: ((Ganglioneuroma) OR (Gangliocytoma) OR (Ganglioneuromas) OR (Gangliocytomas)) AND ((Pheochromocytoma) OR (Pheochromocytomas)) AND ((Adrenal Glands) OR (Adrenal Gland Neoplasms) OR (Adrenal Gland) OR (Gland, Adrenal) OR (Glands, Adrenal) OR (Adrenal Neoplasm) OR (Adrenal Gland Neoplasm) OR (Neoplasm, Adrenal Gland) OR (Adrenal Neoplasms) OR (Neoplasm, Adrenal) OR (Neoplasms, Adrenal) OR (Neoplasms, Adrenal Gland)) OR (Composite pheochromocytoma), Resultaron 307 artículos de los cuales se seleccionaron 42 que presentaban relación con el caso que presentamos. Varón de 66 años sin antecedentes conocidos de neurofibromatosis tipo I, asintomático. En TAC estudio por una lumbalgia crónica presenta como hallazgo un incidentaloma de 4,5cm en glándula suprarrenal izquierda. En la exploración física el paciente presenta hipertensión arterial sin ningún otro hallazgo. En el estudio funcional se objetiva aumento en orina de 24h de metanefrinas 2.085 µg/24h, y el resto de hormonas en orina de 24h aldosterona, normetanefrina, ácido vanilmandélico, angiotensina y aldosterona normales y en suero noradrenalina, adrenalina, dopamina, aldosterona, hormona adrenocorticotropa, metanefrina y normetanefrina con valores normales. Se comenzó tratamiento de la HTA con atenolol y hidrocloreuro de amilorida e hidrocloreotiazida. Se realiza suprarrenalectomía laparoscópica izquierda sin incidencias perioperatorias previa preparación del paciente con fenoxibenzamida 30-0-20 mg/día. El estudio histológico fue de feocromocitoma-ganglioneuroma compuesto de 4,5 cm de diámetro. Posterior a la extirpación del tumor el paciente presentó cifras de tensión arterial normales con un tiempo de seguimiento de un año. Los feocromocitomas compuestos son tumores muy raros que se asocian con tumores de un mismo origen embrionario, que en más de un 70% son ganglioneuromas. La mayoría se encuentra en las glándulas suprarrenales. No hay predominio respecto al sexo y edad de presentación más frecuente está entre los 40 y 60 años. Los síntomas comúnmente son debidos a la secreción de catecolaminas, aunque pueden presentarse de forma asintomática. Los valores de catecolaminas y metanefrinas normales presentes en muchos pacientes pueden deberse a que el componente del ganglioneuroma modifica la secreción hormonal del feocromocitoma, por la metabolización de las catecolaminas.

Suelen tener un comportamiento benigno, aunque se han descrito casos que al diagnóstico presentaban metástasis a distancia y en algunos casos pueden tener incluso un comportamiento más agresivo que el feocromocitoma clásicos, especialmente en los pacientes que no se someten a una intervención quirúrgica. El tratamiento definitivo es quirúrgico y la vía laparoscópica es la vía de abordaje de elección en equipos expertos, pues la sutil disección y manipulación y la ausencia de rotura de la glándula son mandatorias.

**Discusión:** Los feocromocitomas-ganglioneuomas compuestos de la glándula adrenal son tumores excepcionales. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica laparoscópica.