



P-472 - Síndrome de Carney. Leiomiosarcoma gástrico, condroma pulmonar y paraganglioma extraadrenal

Fraile Alonso, Iñaki; López Pardo, Rafael; Hernández Gutiérrez, Jara; Álvaro Ruiz, Claudia; Muñoz Jiménez, Beatriz; Martínez Cecilia, David; de Julián Fernández-Cabrera, Zoe

Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Resumen

Introducción: El síndrome de Carney es una entidad poco frecuente caracterizada por la asociación de tres tumores de baja incidencia como son: leiomiosarcoma gástrico, condroma pulmonar y paraganglioma extraadrenal. Mostramos en este artículo un caso de síndrome de Carney diagnosticado en nuestro centro.

Caso clínico: Varón de 47 años, que ingresa por cuadro de hemorragia digestiva alta y anemia, diagnosticándose de GIST gástrico, lesión pulmonar y lesión pélvica. Como antecedentes personales había sido intervenido a los 18 años por un leiomiosarcoma gástrico, realizándose gastrectomía subtotal con tratamiento quimioterápico adyuvante. Se decide intervenir al paciente: gastrectomía total incluyendo neoplasia, preservando páncreas y bazo. Resección tumoración retroperitoneal. Anastomosis esofagoyeyunal en "Y de Roux termino-lateral mecánica. El paciente presentó buena evolución postoperatoria siendo dado de alta en el 10º día postoperatorio. En el estudio anatomopatológico la masa gástrica fue catalogada como tumor del estroma intestinal (GIST) y la masa pélvica retroperitoneal como paraganglioma, confirmándose el diagnóstico de síndrome de Carney (la lesión pulmonar por sus características radiológicas fue considerada un condroma pulmonar aunque el diagnóstico no se ha confirmado mediante estudio anatomopatológico).

Discusión: El síndrome de Carney fue descrito en 1977 como la combinación de condroma pulmonar, leiomiosarcoma gástrico y paraganglioma extraadrenal, siendo suficiente para el diagnóstico la presencia de dos de estos tres componentes. La mayoría de los autores optan por tratamiento quirúrgico de los tumores estromales gástricos y del paraganglioma extraadrenal, prefiriéndose tratamiento conservador en el condroma pulmonar. Por otro lado se encuentra en discusión si los tumores gástricos del síndrome de Carney se considerarían GIST, puesto que presentan algunas características diferenciales. La tríada de Carney presenta una baja incidencia, siendo limitado el número de publicaciones al respecto. El manejo implica la resección quirúrgica de algunos componentes de la tríada (GIST, paraganglioma) y la necesidad de seguimiento para detectar una posible recurrencia, no siendo preciso el tratamiento quirúrgico de los condromas pulmonares en la mayoría de los casos.