



102 - FEOCROMOCITOMA EN PACIENTES CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

P. García^a, A. Pia Marengo^a, F. Guerrero^a, I. Peiró^b, E. Santacruz^c, J.J. Díez^c, P. Iglesias^c y C. Villabona^a

^aServicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. España.

^bUnidad de Nutrición Clínica. Institut Català d'Oncologia (ICO). L'Hospitalet de Llobregat. España. ^cServicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Resumen

Introducción: Los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF1) presentan un riesgo elevado de desarrollar feocromocitoma (FEO). La estrategia de detección no ha sido claramente establecida, pero la mayoría de expertos recomiendan el cribado si el paciente presenta hipertensión arterial (HTA).

Objetivos: Evaluar las características del FEO en pacientes con NF1 (grupo-NF1) y compararlos con los FEO no asociados a NF1 (grupo no-NF1).

Métodos: Estudio de cohorte retrospectivo de pacientes con resección de FEO en 2 hospitales terciarios españoles, desde 1980 hasta 2016.

Resultados: De los 77 pacientes sometidos a resección de FEO, 5 (6,4%) tenían NF1. Los pacientes con NF1 eran más jóvenes que los del grupo no-NF1 (edad mediana 31 frente a 54 años, $p = 0,12$). Eran varones el 40% del grupo-NF1 y el 56,9% del grupo no-NF1. El diagnóstico de FEO fue incidental en 3 de 5 (60%) del grupo-NF1 y en 26 de 72 (36,1%) del grupo no-NF1. Los 2 casos restantes del grupo-NF1 se diagnosticaron por cribado: HTA ($n = 1$) y clínica adrenérgica ($n = 1$). Dos pacientes (40%) del grupo-NF1 y 33 (45%) del grupo no-NF1 tenían HTA. Se detectó elevación de las catecolaminas urinarias y/o plasmáticas en todos los pacientes con NF1 y en 55 (71%) del grupo no-NF1. No hubo diferencias significativas ($p = 0,31$) en el tamaño tumoral entre ambos grupos (mediana 3,5 cm frente a 5,5 cm en los grupos NF1 y no-NF1, respectivamente).

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren algunas características particulares del FEO asociado a NF1, tales como: menor edad al diagnóstico, mayor aparición incidental y predominio del sexo femenino. Aunque todos los FEO en NF1 fueron funcionantes, sólo 2 de los 5 pacientes presentaron HTA. Se recomienda, por tanto, considerar periódicamente la posibilidad de desarrollar un FEO en la NF1, incluso sin HTA. Asimismo sería aconsejable descartar la presencia de signos clínicos de NF1 en todos los pacientes con FEO para evitar un diagnóstico tardío.