

Endocrinología, Diabetes y Nutrición



258 - FEOCROMOCITOMA COMPUESTO (FC) EN UN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 (NF1). A PROPÓSITO DE UN CASO

 $O.\ Freixes\ Sancho^1$, $T.\ Michalopoulou\ Alevras^{1,2,3}$, $M.\ Abell\'{a}n\ Lucas^{1,3}$, $J.M.\ Castellote\ Caixal^1$, $M.L.\ D\'{i}az$ $Fern\'{a}ndez^1$, $C.\ Jare\~{n}o\ Mart\'{i}nez^1$, $L.\ Mart\'{i}nez\ Guasch^{1,2,3}$, $C.M.\ D\'{i}az\ Perdigones^{1,2}$, $J.\ Vendrell\ Ortega^{1,2,3}$ y $A.\ Meg\'{i}a\ Colet^{1,2,3}$

¹Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. ²Endocrinología y Nutrición. Institut d'Investigació Sanitària Pere i Virgili. Tarragona. ³Endocrinología y Nutrición. Universitat Rovira i Virgili. Tarragona.

Resumen

Introducción: La prevalencia del FC es muy baja, caracterizándose por elementos de feocromocitoma (FEO) y tumores de origen neurogénico. Su potencial biológico es desconocido, creando un dilema al diagnóstico.

Caso clínico: Varón de 38 años, antecedente familiar: madre con NF1, sin antecedentes personales de interés. Remitido por hallazgo de masa adrenal incidental. Refería episodios de cefalea, sofocos y pérdida de consciencia de 2 años de evolución. Presentaba > 6 manchas café con leche, > 2 neurofibromas cutáneos y > 2 nódulos de Lisch en ambos iris. Cifras tensionales de 133/89 mmHg. El TC abdominal mostraba una masa adrenal izquierda de $89 \times 67 \times 75$ mm heterogénea con áreas de necrosis e intensamente vascularizada. Los niveles de metoxiadrenalina y metoxinoradrenalina eran de 105 pg/ml (V.N. < 65) y 1.918 pg/ml (V.N. G en el gen NF1. Los niveles de metanefrinas se normalizaron tras la cirugía.

Discusión: Entre el 1-9% de los FEO son FC, el 23% se presentan en contexto de NF1. Su pronóstico es variable, las metástasis generalmente derivan del componente neural. El tratamiento de elección es la cirugía, la adyuvancia no está definida y dependerá del porcentaje del GN y su potencial de malignidad. Se debe realizar un seguimiento estrecho durante los 2 primeros años, cuando el riesgo de recidiva es mayor. Más estudios sobre el comportamiento biológico y genético de los FC son necesarios para lograr una mejor comprensión de este tumor.