

FEOCROMOCITOMA SUPRARRENAL DERECHO EN PACIENTE CON NEFRANURIA: LA IMPORTANCIA DE LA REVISIÓN DE UN CASO EN UN CENTRO DE REFERENCIA.

Pérez Velasco, Rocío (1), Macías Rodríguez, Paula (1), Tallafigo Moreno, Fernando Leopoldo (1), Torrado Martín, Carlos (1), Gallego Jiménez, Inmaculada(2).

(1) Médico Interno Residente de Oncología Médica. (2) Facultativa Especialista de Área de Oncología Médica.

INTRODUCCIÓN

- El feocromocitoma, tumor neuroendocrino de la médula adrenal secretor de catecolaminas (normetanefrina y metanefrinas), se asocia en un 40% de los casos a síndromes hereditarios, como el síndrome de Von Hippel Lindau (VHL).
- Es necesario realizar estudio genético tras su diagnóstico.

CASO CLÍNICO

ANTECEDENTES

- Varón, 31 años.
- Sin antecedentes familiares.
- Historia pediátrica niño sano, desarrollo cognitivo normal.
- Historia Oncológica:
 - Hemangioblastoma de fosa posterior intervenido en 2016.
 - Carcinoma renal de células claras bilateral (pT1bN0 derecho y pT2N0 izquierdo), tratado mediante nefrectomía bilateral en 2020. En diálisis desde entonces.



Se solicita estudio genético, portador de la mutación patogénica en el gen VHL [245G>C] y por ello afecto de Síndrome de Von Hippel Lindau.

DIAGNÓSTICO

- Ingresos por emergencia hipertensiva en Nefrología (mayo 2021), realizándose durante su ingreso:
 - Cromogranina A en sangre: 884 ng/ml.
 - Metanefrina 30 pg/ml y normetanefrina 94 pg/ml, ambas en sangre.
 - TC de tórax y abdomen con contraste bifásico: nódulo suprarrenal derecho de 8 mm sugestivo de feocromocitoma.
 - Gammagrafía y SPECT-TC de glándula suprarrenal simpaticoadrenal (MIBG 123): asimetría en la captación del radiotrazador, sugestivo feocromocitoma.

TRATAMIENTOS Y EVOLUCIÓN

- Se consensua en Comité de Tumores Multidisciplinar (Oncología, Endocrinología, y Cirugía Endocrina) tratamiento inicial mediante adrenalectomía completa laparoscópica (27/6/2021).
- Previamente, recibió alfa y beta bloqueo farmacológico durante un mes para evitar la crisis adrenérgica durante la cirugía.
- Actualmente en revisiones, sin evidencia de enfermedad, realizando una vida normal.

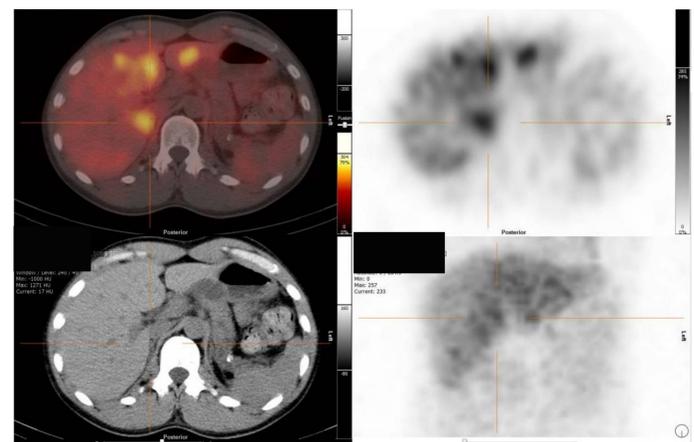


Figura 1: Gammagrafía y SPECT-TC de glándula suprarrenal simpaticoadrenal (MIBG 123).

DISCUSIÓN

- El feocromocitoma, tumor neuroendocrino de la médula suprarrenal secretor de catecolaminas, tiene una incidencia de 2-8 casos/millón de habitantes/año.
- El 20% de los casos están asociados a síndromes hereditarios (MEN2A, MEN2B, la neurofibromatosis tipo I, y la enfermedad de VHL).
- Es necesario solicitar estudio genético tras su diagnóstico.
- En los asociados al síndrome de Von Hippel Lindau:
 - Suelen ser bilaterales, <2 cm, multifocales, oligoasintomáticos y con menor producción de catecolaminas.
 - Supervivencia libre de enfermedad entre 1 y 40 años (se recomienda seguimiento más prolongado que en los esporádicos).
 - El diagnóstico se realiza mediante medición de catecolaminas en orina, TC de tórax y abdomen bifásico, gammagrafía y SPECT-TC de glándula suprarrenal simpaticoadrenal (MIBG 123).
 - El tratamiento de elección en el estadio localizado es la supradrenalectomía robótica laparoscópica.
- Entre el 10-15% de pacientes afectados de VHL se diagnostican de tumores neuroendocrinos intestinales, y el 35% de tumores pancreáticos, por lo que es recomendable seguimiento en consultas de Oncología.

CONCLUSIONES

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino de glándula suprarrenal infrecuente, en un 40% asociado a síndromes hereditarios como VHL, por lo que se recomienda estudio genético en esos pacientes y seguimiento en centros de referencia. El tratamiento en estadio localizado de elección es la adrenalectomía robótica, y dado el riesgo de recaídas tardías se recomienda un seguimiento prolongado. Los pacientes afectados de VHL tienen riesgo de otros tumores neuroendocrinos intestinales y pancreáticos, recomendándose seguimiento en Oncología.

BIBLIOGRAFÍA

- Shah MH, *et al.* Neuroendocrine and Adrenal Tumors, Version 2.2021, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. J Natl Compr Canc Netw. 2021 Jul 28;19(7):839-868
- Li SR, Nicholson KJ, Mccoy KL, Carty SE, Yip L. Clinical and Biochemical Features of Pheochromocytoma Characteristic of Von Hippel-Lindau Syndrome. World J Surg. 2020 Feb;44(2):570-577.
- Gan L, Peng L, Li J, Meng C, Li K, Wu J, Zhang Z, Li Y. Comparison of the effectiveness and safety of robotic-assisted and laparoscopic in adrenalectomy: A systematic review and meta-analysis. Int J Surg. 2022 Sep;105:106853.
- Fassnacht M, *et al.* Adrenocortical carcinomas and malignant pheochromocytomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol. 2020 Nov;31(11):1476-1490.