

FEOCROMOCITOMA/ PARAGANGLIOMA MALIGNO PRODUCTOR DE CATECOLAMINAS Y ADRENOCORTICOTROPINA.

Autores: Vélez, L¹; Bosque, V¹; Eterovich, M¹; Berrón, A¹; Berbotto, LA¹; Herrera, JN^{1,2}; Ghelfi, AM^{1,2}; Kilstein, JG¹.

Instituciones: Servicio de Clínica Médica (1). Unidad de Hipertensión Arterial y Riesgo Cardiovascular (2). Hospital Escuela Eva Perón. Granadero Baigorria. Santa Fe. Argentina.

Introducción: El feocromocitoma (FC) representa 0,3-2% de las causas secundarias de hipertensión arterial (HTA). El FC es un tumor productor de catecolaminas originado en las células cromafines del sistema nervioso simpático. El 85% localiza en médula adrenal y 15% es extraadrenal, consignándose en estos casos como paraganglioma (PG). El 10% de FC y 50% de PG son malignos.

Objetivo: Reportar un caso de FC/PG maligno productor de catecolaminas y ACTH.

Caso clínico: Varón de 33 años. Antecedentes: A los 12 años diagnóstico de HTA. A los 24 años se realiza adrenalectomía total derecha por FC. A los 25 años se realiza adrenalectomía parcial izquierda por segundo FC. Entre los 26 y 29 años permanece normotenso. A los 30 años desarrolla ginecomastia, alopecia, disfunción eréctil, obesidad y nuevamente HTA; se diagnostica microadenoma hipofisario. Consulta a nuestro hospital a sus 33 años derivado por HTA resistente. Medicación: valsartán 160 mg/d, amlodipina 10 mg/d, hidroclorotiazida 12,5 mg/d, carvedilol 25 mg/d. Examen físico: 172/131 mmHg, 110 lpm. Alopecia, acantosis nigricans, ginecomastia. Estudios previos (32 años): Tomografía (TC) cráneo: infartos lacunares, formación hipodensa quística en piso selar. TC abdomen-pelvis: remanente adrenal sin signos de recidiva lesional; imagen micronodular adyacente a crura diafragmática derecha de 8 mm, lesión osteolítica en ilíaco izquierdo y cuerpos vertebrales D9 y L1. Estudios durante la internación: Laboratorio: glicemia 315 mg/dl, creatinemia 0.8 mg/dl, ionograma 137/4.9/96 mEq/L. HbA1c 10.5%. Hormonal: (mIU/mL) FSH 4.1, TSH 1.7; (µg/l) prolactinemia 9.6, DHEAS 190, cortisol sérico 24; (pg/ml) ACTH 139, PTH 30, estradiol 27, calcitonina 2.8; (ng/ml) testosterona 3.4, progesterona 0.2, T4 libre 1.3. Proteinuria 0.5 gr/24h. TC tórax: lesiones líticas en T9, T10 y T11, 10° arco costal derecho, y de 2° al 10° arco costal izquierdo. TC abdomen-pelvis: formación nodular de 20 mm que realza postcontraste, entre valva anterior de polo superior de riñón derecho, la crura diafragmática, detrás de vena cava inferior (Imagen 1); neumatosis intestinal; lesiones osteolíticas en ambos ilíacos (Imagen 2), D9 y L1 (Imagen 3). Ecocardiograma: FEy 61%, hipertrofia miocárdica concéntrica, septum 13.5 mm, raíz aórtica dilatada. Doppler de vasos del cuello, fondo de ojo y Doppler tiroideo: sin particularidades. Se inicia wash-out farmacológico: suspende losartán, diuréticos, betabloqueantes; se aumenta amlodipina a 20 mg/d, se agrega doxazosina hasta 6 mg/d. Orina (ug/24h): Metanefrinas 136, Normetanefrinas 7926, Cortisol libre urinario 329. Plasma (pg/ml): Dopamina 47, Adrenalina 94, Noradrenalina 383. Aldosterona 20.4 ng/dl, Renina 117 U/ml. Prueba de supresión con dexametasona: positiva. Biopsia ósea: metástasis de FC.



Imagen 1



Imagen 2

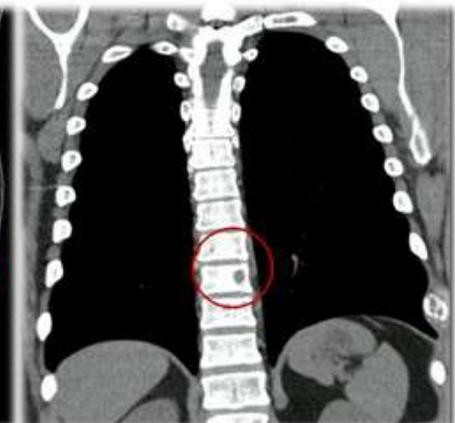


Imagen 3

Conclusión: Los FC/PG pueden ser esporádicos o asociarse a enfermedades genéticas (neoplasia endocrina múltiple 2, von Hippel-Lindau, Neurofibromatosis-1 y PG familiar). Pueden aparecer metástasis hasta 20 años después resear el tumor primario. El síndrome de Cushing por producción ectópica de ACTH en los PG es extremadamente raro.