

## Reunión Clínica 13 de Mayo 2017 09:30 – 10:15

### “FEOCROMOCITOMA MALIGNO: ESTUDIO BIOQUÍMICO, IMAGENOLÓGICO Y TRATAMIENTO MULTIMODAL”

**Presenta:** Dra. Carolina Orellana B.  
Becada Endocrinología Hospital del Salvador.  
**Discusión:** Dra. Jocelyn Cortés R.  
Becada Endocrinología Hospital del Salvador.

#### CASO CLÍNICO 1

Hombre de 63 años con antecedentes de HTA y DM2 con buen control clínico. En enero 2015 por trauma abdominal se estudia con TC de abdomen que evidencia hematoma retroperitoneal derecho de probable origen suprarrenal, de 11 x 9 x 10 cm, con signos de sangrado activo. Se maneja con embolización de arteria suprarrenal derecha, posterior a lo cual presenta cambio en el perfil de su HTA, de etapa 1 a etapa 3, de difícil manejo farmacológico. En TC abdomen de control se observa regresión de áreas líquidas, y hallazgo de lesión tumoral sólida adrenal derecha que contacta vena cava inferior. Se estudia como incidentaloma suprarrenal, destacando Catecolaminas urinarias: Adrenalina 72 pg/mL 24hr (VN <28), Noradrenalina 3004 pg/mL 24hr (VN<97), el resto del estudio hormonal en rango normal. Se complementa con Metanefrinas fraccionadas en orina de 24 hrs: Normetanefrina 6144 ug/24hr (VN 88 - 444), metanefrinas normales y cintigrama MIBG negativo.

Se realiza suprarrenalectomía derecha en enero 2016, previa preparación con alfa y beta bloqueo, cirugía sin incidentes.

Biopsia informada como feocromocitoma maligno (Clasificación PASS: 10/18 y GAPP 7/10), mitosis 8/10, invasión vascular y áreas de necrosis. Inmunohistoquímica: Cromogranina (+); Melan A (-); Ki-67: 8%.

Ante sospecha de enfermedad maligna y MIBG negativo se realiza PET/CT Ga 68-DOTATATE (05/04/16) para estudio de diseminación que muestra nódulos hepáticos en segmento posterior (23mm) y lóbulo caudado (18mm). Adenopatías intercavaoárnicas (13mm) y nódulos perirrenales derechos (18mm).

Estudio genético (-) para MAX, MEN1, NF1, RET, SDHAF2, SDHB, SDHC, SDHD, TMEM127, VHL, SDHA.

Se decide cirugía (Mayo 2016) de tumor retroperitoneal, lecho suprarrenal derecho, lesiones que comprometen vena cava inferior y metástasis hepáticas, manteniéndose activo del punto de vista bioquímico (TABLA 1). Se controla con nuevo PET/CT Ga 68-DOTATATE (14/07/16) que muestra progresión de enfermedad con nódulos retroperitoneales (23mm), adenopatías retroperitoneales intercavaoárnicas y en crura diafragmática.

Debido a lo anterior se realizan 3 ciclos con Lutecio 177-DOTATATE en intervalos de 3 meses y entre cada sesión Lanreotide Autogel 120 mg c/28 días.

PET/CT Ga-68 DOTATATE (17/04/17) de control muestra progresión de la enfermedad (RECIST 1.1): aumento de número y tamaño de las lesiones y aparición de lesiones nuevas.

Clínicamente el paciente se mantiene con buen control de su PA en tratamiento con doxazosina.

	02/04/2016	23/06/2016	09/11/2016	29/12/2016	Valores Normales
Metanefrina (ug/gr crea)	22	67	31	44	25 - 155
Normetanefrina (ug/gr crea)	879	914	2372	2162	46 - 256

### **Referencias**

1. Lowery et al. Molecular and therapeutic advances in the diagnosis and management of malignant pheochromocytomas and paragangliomas. *The Oncologist* 2013; 18: 391-407.
2. Roman - Gonzalez et al. Malignant pheochromocytoma - paraganglioma: pathogenesis, TNM staging, and current clinical trials. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* 2017; 24.
3. Acallé et al. Treatment of malignant pheochromocytoma. *Horm Metab Res* 2009; 41 (9): 687-96