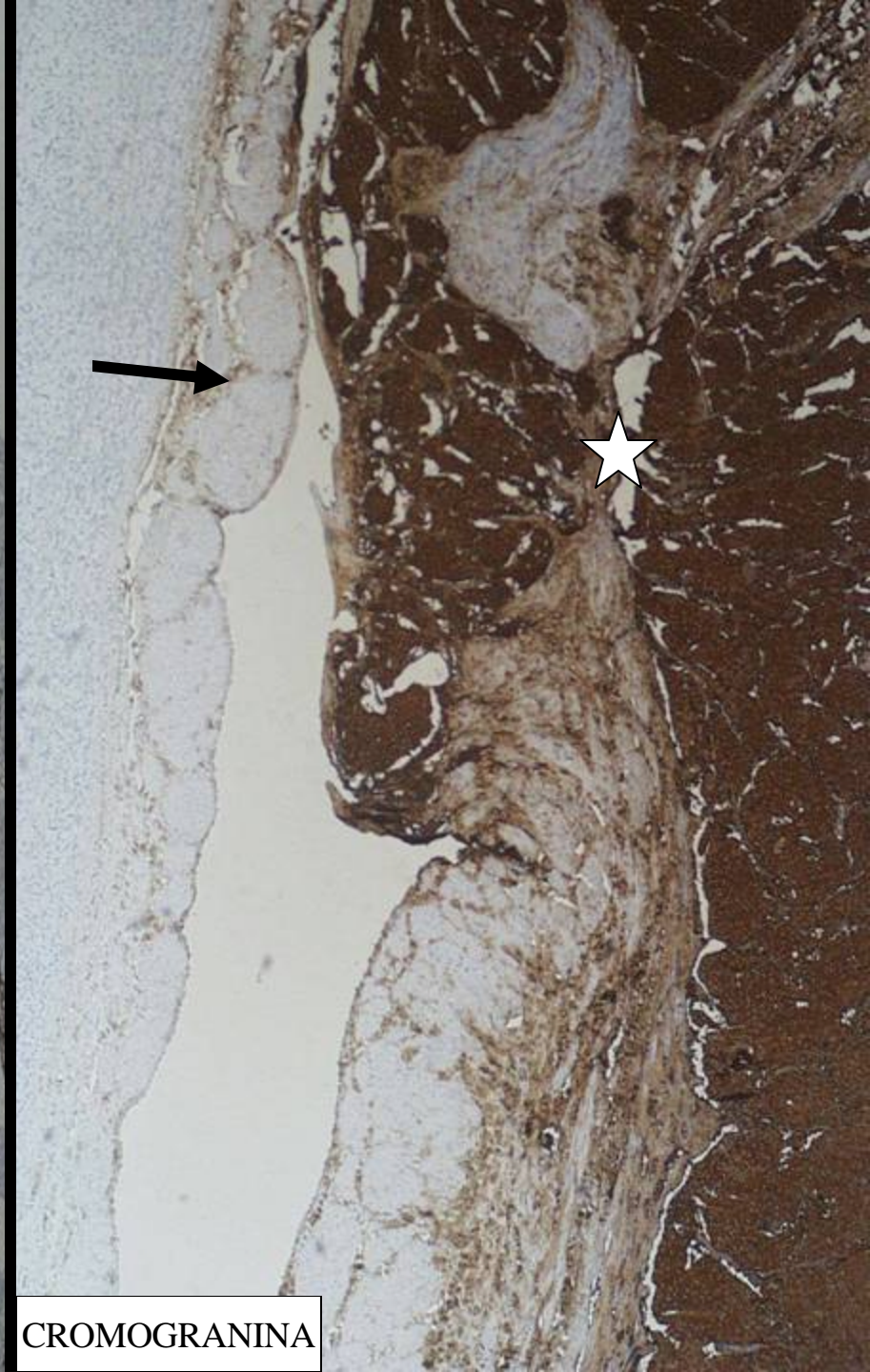


ACTINA



CROMOGRANINA

PIE DE FOTO:

FEOCROMOCITOMA QUE INFILTRA LA VENA SUPRARRENAL.

Dcha: Tinción para actina que pone en evidencia la capa muscular de la vena suprarrenal (flecha). La estrella marca el punto por donde el tumor protruye en la luz a través de dicha capa.. A la izquierda la misma imagen teñida con cromogranina donde se comprueba que el tumor es intensamente positivo para dicho marcador.

Caso N° 2

Dra. M^a CONCEPCIÓN DE MIGUEL
HOSPITAL VIRGEN DEL CAMINO
PAMPLONA

HISTORIA CLÍNICA: Mujer de 29 años, normotensa, con episodios de cefaleas frontales recidivantes (diez-quince episodios diarios) y palpitaciones. En la ecografía abdominal se detecta una masa suprarrenal derecha y un embarazo que la paciente desconocía. En orina presenta una elevación de noradrenalina y ácido vanilmandélico. A las nueve semanas de embarazo se realiza una adrenalectomía.

ESTUDIO HISTOLÓGICO: La pieza quirúrgica incluía una glándula suprarrenal con un tumor de 5 cm, encapsulado, de márgenes bien definidos con zonas sólidas y quísticas.

Microscópicamente el tumor presenta un patrón de crecimiento sólido, con nidos tumorales grandes, con una trama vascular muy prominente. Las células presentan citoplasmas amplios, núcleos bastante homogéneos con un índice de mitosis en las zonas más atípicas de 9x10 cga.

El tumor presenta una clara permeación de la pared de la vena central adrenal con crecimiento intraluminal.

Inmunohistoquímica: Cromogranina +++ , S-100 +/-, vimentina:+++, Sinaptofisina +, Ki-67 positivo en 5 % de las células. P-53 negativa.

EVOLUCIÓN: Debido al embarazo de la paciente no se realizó un estudio radiológico de extensión. En el postparto se realizó dicho estudio siendo negativo. Las catecolaminas se negativizaron después de la intervención y se han mantenido negativas en controles posteriores. No se realizó ningún otro tratamiento y la paciente sigue asintomática 18 meses después.

DIAGNÓSTICO: FEOCROMOCITOMA QUE INVADE LA VENA CENTRAL SUPRARRENAL, CON EVOLUCIÓN CLÍNICA BENIGNA.

COMENTARIO: Los feocromocitomas son tumores infrecuentes de la medula suprarrenal, y aunque su diagnóstico es sencillo, la distinción histológica entre formas benignas y malignas es muy difícil. El único criterio seguro de malignidad es la existencia de metástasis.

Se han realizado intentos de separar formas malignas de formas benignas en base sólo a criterios histológicos: invasión vascular, invasión capsular, invasión extensa de la grasa periadrenal, patrón de crecimiento difuso o en grandes nidos tumorales, necrosis, alta celularidad, tumor fusocelular, monotomía celular, nº de mitosis y mitosis atípicas, ausencia de células sustentaculares S-100 positivas. (10) (8) (7) (3).

Ningún criterio por sí solo es específico de malignidad, pero la invasión vascular y la extensión local fuera de la glándula los criterios de mayor valor pronóstico.

Por otra parte, la clasificación de un feocromocitoma como maligno en base a criterios histológicos no presupone un comportamiento clínico maligno ya que el factor más importante indicador de buen pronóstico es la evolución clínica benigna. (5) (4)

En nuestro caso el criterio histológico más alarmante y de más difícil interpretación era la invasión de la vena central suprarrenal. Parece ser que éste hecho aunque es muy alarmante como imagen histológica no debe ser considerado como una verdadera infiltración vascular ni como un signo de mal pronóstico ya que se trata de protrusiones del tumor a través de los espacios discontinuos fisiológicos existentes en la capa muscular de la vena, sin capacidad invasiva ni metastásica.

Aunque no hemos encontrado referencias en la literatura a este hecho sí que hay referencias a extensiones similares dentro de la vena cava inferior que llegaron a producir embolismos

pulmonares pero no verdaderas metástasis (1). En el fascículo de la AFIP, existe una imagen similar al caso que presentamos y el paciente seguía vivo 5 años después.(6).

El pronóstico del feocromocitoma clínicamente maligno es malo no solo por las metástasis sino por el fallo cardíaco relacionado con el exceso de catecolaminas.

Las metástasis más frecuentes son al sistema esquelético y ganglios linfáticos, y con menor frecuencia a hígado y pulmones.

Debido a que las metástasis pueden presentarse mucho tiempo después de la cirugía, hay que mantener el seguimiento clínico, analítico y radiológico casi de por vida.

El tratamiento adyuvante postcirugía (quimioterapia, I-131 metabencilguanidina) parece tener sólo un beneficio en el control de la hipertensión y no en la curación o remisión completa).(9)(2)

BIBLIOGRAFIA:

1.-Dicke TE, Henry ML, Minton JP. Intracaval extension of pheochromocytoma simulating pulmonary embolism. *J Surg Oncol.* 1987 Mar;34(3):160-4.

2.-Edstrom Elder E, Hjelm Skog AL, Hoog A, Hamberger B. The management of benign and malignant pheochromocytoma and abdominal paraganglioma. *Eur J Surg Oncol.* 2003 Apr;29(3):278-83.

3.-Elder EE, Xu D, Hoog A, Enberg U, Hou M, Pisa P, Gruber A, Larsson C, Backdahl M. Ki-67 and hTERT expression can aid in the distinction between malignant and benign pheochromocytoma and paraganglioma. *Mod Pathol.* 2003 Mar;16(3):246-55

4.-Goldstein RE, O'Neill JA Jr, Holcomb GW 3rd, Morgan WM 3rd, Neblett WW 3rd, Oates JA, Brown N, Nadeau J, Smith B, Page DL, Abumrad NN, Scott HW Jr. Clinical experience over 48 years with pheochromocytoma. *Ann Surg.* 1999 Jun;229(6):755-64

5.-John H, Ziegler WH, Hauri D, Jaeger P. Pheochromocytomas: can malignant potential be predicted? *Urology.* 1999 Apr;53(4):679-83.

5.- Lack EE. Tumors of the Adrenal Gland and Extra-adrenal Paraganglioma. *Atlas of Tumor Pathology. Third Series, Fascicle 19.* Washington DC. Armed Forces Institute of Pathology. 1997. (pag. 320).

7.-Linnoila RI, Keiser HR, Steinberg SM, Lack EE. Histopathology of benign versus malignant sympathoadrenal paragangliomas: clinicopathologic study of 120 cases including unusual histologic features. *Hum Pathol.* 1990 Nov;21(11):1168-80

8.-Medeiros LJ, Wolf BC, Balogh K, Federman M. Adrenal pheochromocytoma: a clinicopathologic review of 60 cases. *Hum Pathol.* 1985 Jun;16(6):580-9

9.-Sisson JC, Shapiro B, Shulkin BL, Urba S, Zempel S, Spaulding S. Treatment of malignant pheochromocytomas with I-131 metaiodobenzylguanidine and chemotherapy. *Am J ClinOncol.* 1999 Aug;22(4):364-70.

10.-Thompson LD. Pheochromocytoma of the Adrenal gland Scaled Score (PASS) to separate benign from malignant neoplasms: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 100 cases. *Am J Surg Pathol.* 2002 May;26(5):551-66.