1187

# Uno entre miles: carcinoma cortical suprarrenal secundario a síndrome de Li-Fraumeni, reporte de un caso.

Autores: Perez Umpierrez, Li Sue, Barchiessi, Santiago, Pelinski Jeremías, Lascorz Fabrina
Hospital Escuela de Agudos Dr. R. Madariaga
Posadas, Misiones, Argentina.
lisueperezumpierrez@gmail.com

# CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 1 años y 5 meses de edad, sin antecedentes a destacar hasta el momento, que ingresa a consultorio de emergencia por presentar intenso dolor abdominal, abdomen globuloso e hipertensión arterial, llamando la atención hirsutismo al examen físico.

# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

2017

POST RESECCIÓN QUIRÚRGICA

2017

2022

# Discusión del caso:

- Los tumores adrenocorticales corresponden a aproximadamente al 0,2% de las neoplasias pediátricas y menor al 6% de los tumores suprarrenales pediátricos.
- Aproximadamente la mitad de los pacientes poseen una mutación del gen supresor  de tumores TP53 en el cromosoma 17 y el síndrome de Li-Fraumeni, como lo presentó nuestro paciente el cual se sometió a un estudio molecular de secuenciación masiva para dicho gen.

# Discusión del caso:

- Los pacientes suelen presentarse al momento del diagnóstico con masas abdominales, signos de virilización como manifestación clínica común, hirsutismo e hipertensión arterial.
- La tomografìa suele ser la primera modalidad de imagen utilizada, aunque las grandes masas pueden ser detectadas por ecografía abdominal en primera instancia.
- Los pacientes que al momento de extirpado el tumor  poseen márgenes negativos, tienen mayores probabilidades supervivencia libre de enfermedad, como lo fue en nuestro caso, el cual en tomografìas de control solamente persistiendo con una lesión secuelas pseudoquística.

Conclusión:

A pesar de ser neoplasias extremadamente infrecuentes, estas lesiones deben ser tenidas en cuenta en pacientes pediátricos con masas abdominales, siendo necesario el complemento entre estudios de imágenes y moleculares de secuenciación masiva de genes.

# Bibliografía


- *Bondy S, Tajzler C, Hotte SJ, Kapoor A, Zbuk K, Lalani AA. Genomic and Clinical Correlates of Adrenocortical Carcinoma in an Adult Patient with Li-Fraumeni Syndrome: A Case Report. Curr Oncol. 2020 Dec 31;28(1):226-232*
- *Camejo, Natalia, Castillo, Cecilia, Richter, Lucía, Massia, María Noel, Artagaveytia, Nora, Neffa, Florencia, & Delgado, Lucía. (2018). Síndrome de Li Fraumeni: análisis clínico de un caso y revisión de la literatura. Revista Uruguaya de Medicina Interna , 3(3), 20-26*
- *Farooq S, Niknejad M, Silverstone L, et al. Carcinoma cortical suprarrenal. Artículo de referencia, Radiopaedia.org*
- *Weerakkody Y, Deng F, Bell D, et al. Síndrome de Li-Fraumeni. Artículo de referencia, Radiopaedia.org*