

INFORME DE CASO

Feocromocitoma. Presentación de un caso.

Dr. Leonardo Carballosa Espinosa¹, Dr. René Guibert Veranes², Dr. Daniel Alfonso Armenteros³

¹ Especialista de II Grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

² Especialista de II Grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Auxiliar. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

³ Especialista de I Grado en Angiología y Cirugía Vasculard. Instructor. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una paciente de 43 años de edad, que acude a la consulta de Cirugía en el Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto", con antecedentes de hipertensión arterial controlada, aparentemente de tipo esencial de varios años de evolución, con diagnóstico de tumoración suprarrenal izquierda incidental, aparentemente no funcionante, que después de una caída accidental en la sala de Cirugía comienza con una crisis paroxística hipertensiva severa. Se prepara con antihipertensivos y se interviene con informe anatomopatológico de feocromocitoma de glándula suprarrenal izquierda.

Palabras clave: feocromocitoma, hipertensión, tumoración suprarrenal

INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es un tumor de células cromafines, que puede localizarse en los territorios derivados de la cresta neural, o en el trayecto que siguen estas células hasta su localización definitiva. Por lo general se ubican en el abdomen. Clínicamente pueden ser asintomáticos o presentarse con hipertensión arterial paroxística, o permanente con o sin paroxismos, acompañados de la triada clásica de cefalea, hiperhidrosis y taquicardia.¹

El feocromocitoma fue descrito por Frankell en 1886 en las suprarrenales de un niño que murió de shock, aunque entonces se clasificó como un angiosarcoma.¹ Neusser asoció por primera vez este tumor con la hipertensión arterial (HTA), y en 1892 Labbé y otros lo relacionaron con la HTA paroxística.²

El primer diagnóstico clínico de la enfermedad lo realizaron en 1926 Vázquez y Donnelot. El nombre de feocromocitoma se le debe a Pick (1909). El primer tratamiento quirúrgico con éxito lo llevó a cabo Roux en 1926.¹

La frecuencia de feocromocitoma en pacientes hipertensos es estimada en menos del 1 %, sin embargo en el 0.1 % de las autopsias se descubre la presencia de un feocromocitoma, lo que demuestra que dicha incidencia puede estar infravalorada.^{2,3}

Los feocromocitomas son tumores del sistema nervioso simpático que se desarrollan a partir de las células cromafines, y que se caracterizan por la producción excesiva de catecolaminas.⁴ En el 85 % de los casos se localizan en la médula suprarrenal y el 15 % restante son extrasuprarrenales (paragangliomas, el 90 % son esporádicos y el 10 % pueden formar parte de una enfermedad neoplásica endocrina múltiple (MEN) tipo 2A o 2B, o bien asociarse a otros síndromes neuroectodérmicos.^{3,5,6}

Los tumores bilaterales y extrasuprarrenales son más frecuentes en niños.³ La evolución clínica es la hipertensión que se describe como una elevación brusca y rápida de la presión arterial, acompañada de taquicardias, palpitaciones, cefalea, sudoración, temblor y sensación de compresión abdominal. Estos síntomas pueden asociarse a dolor en el abdomen o en el tórax, náuseas y vómitos.^{5,6}

En la práctica los episodios paroxísticos aislados de HTA afectan a menos de la mitad de los pacientes y dos terceras partes adoptan formas crónicas de hipertensión arterial.⁷

Las elevaciones de la tensión arterial se deben a la liberación brusca de catecolaminas que en ocasiones pueden desencadenar una insuficiencia cardíaca congestiva aguda, edema pulmonar, infarto del miocardio, fibrilación ventricular y accidentes cerebrovasculares.⁸

Las complicaciones cardíacas se atribuyen a la llamada miocardiopatía catecolamínica; en individuos con feocromocitoma maligno, la base del tratamiento de las manifestaciones del exceso de catecolaminas es el bloqueo adrenérgico alfa beta, con fenoxibenzamina y propanolol,

además de la recepción del tumor que es el mayor depósito de las peligrosas catecolaminas.^{6,9}

Son tumores total o parcialmente encapsulados, muy vascularizados, y en general, mayores de 3 cm de diámetro y con un peso medio de 100 g, aunque se han registrado variaciones. Al corte, la superficie tiene un color gris pálido o pardo, y pueden observarse áreas de hemorragias, necrosis o formación de quistes, en especial en las lesiones de mayor tamaño.⁹

Histológicamente son de células pleomórficas de gran tamaño con citoplasma basófilo o eosinófilo, dispuestas en nidos, y muestran atipias nucleares y mitosis, con frecuencia sin expresión de malignidad.^{9,10} Debido a que los feocromocitomas malignos y benignos pueden tener un aspecto histológico idéntico, el único criterio absoluto de malignidad es la enfermedad metastásica (ganglios linfáticos, hígado, pulmón y hueso).¹¹

Se proponen 4 vías de acceso quirúrgico para las suprarrenales y es necesario elegir cada una de ellas según el caso. Cahill¹⁰ recomendó la vía transabdominal por permitir la exploración bilateral simultánea con una sola incisión; la vía toracoabdominal brinda exposición óptima de una suprarrenal y del contenido de la fosa renal homolateral; la posterior bilateral descrita por Young es muy útil en caso de adrenalectomía bilateral por adenoma córtico suprarrenal y su desventaja es el limitado campo operatorio que brinda¹⁸; la posterolateral proporciona un amplio campo de operación o acceso directo a una región suprarrenal y es muy útil cuando se ha localizado con exactitud un tumor suprarrenal, también se puede realizar por vía video laparoscópica.^{12,13}

Con el objetivo de destacar la importancia que continúa teniendo en la práctica clínica el interrogatorio y el examen físico minucioso, a pesar de los novedosos medios diagnósticos con que se cuenta en la actualidad, y teniendo en cuenta el subdiagnóstico de esta causa curable de HTA, se presenta el caso siguiente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino, 43 años de edad, mestiza con antecedentes de HTA controlada, aparentemente de tipo esencial de varios años de evolución, para la cual llevaba tratamiento con clortalidona 25 mg diarios y enalapril 20 mg. cada 12 horas.

Un año antes del ingreso en este centro había sido intervenida quirúrgicamente de apendicitis aguda supurada, 5 meses atrás comenzó con molestias lumbosacra izquierda y dolor ocasional de carácter cólico, por la persistencia de la sintomatología referida le indicaron estudios ultrasonográficos, en los que se detecta una imagen tumoral en territorio de la suprarrenal izquierda.

Examen físico

Hábitos tóxicos: consumo de cigarrillos (17 años de fumadora).

Alergia a medicamentos: penicilina y tetraciclina.

Datos positivos al examen físico durante el ingreso en este servicio:

- Peso: 76 kg
- Talla: 166 cm
- Índice de masa corporal (IMC): 26.3 Kg./m² (sobrepeso).
- Tensión arterial: 140/100 mm Hg

En ocasiones presentó cifras elevadas de tensión arterial que se controlaron con antihipertensivos (enalapril y nifedipino).

Exámenes de laboratorio

Hemoglobina 142 g/L, eritrosedimentación 20 mm/h, colesterol total 4.89 mmol/L, triglicéridos 2.03 mmol/L, glicemia 4,2 mmol/L, creatinina 67 mmol/L, ácido úrico 331 mmol/L, aldosterona 177 pmol/L VN (83.1-983) 8:00 AM: 251 nmol/L, ritmo de cortisol 11:00 PM: 87.3 nmol/L, cortisol posinhibición con 2 mg de dexametasona (0.75 mg) 30.9 nmol/L, ácido vanilil mandélico (2 muestras) negativo.

Estudios ultrasonográficos

Ultrasonido abdominal: masa ecogénica heterogénea que mide 39 x72 mm en territorio de suprarrenal izquierdo. No alteraciones en el resto de los órganos del abdomen.

Radiografía

Estudios radiológicos de tórax: índice cardiorácico normal, no lesiones pleuropulmonares.

Tomografía axial computarizada abdominal (11/7/10): se realiza examen simple, en el que se observa una masa sólida (51 UH) en proyección de la glándula suprarrenal izquierda que mide 5 x 8 cm. No hay alteraciones en el territorio de la suprarrenal derecha. Se realiza examen endovenoso (EV) en el que se observa glándula suprarrenal

izquierda tumoral, que mide 78 x 60 mm, que capta contraste, de 62 UH. Sin otras alteraciones.

Por las características imagenológicas (tamaño > de 6 cm, densidad de unidades Hounsfield mayor de 20) se decide indicar tratamiento quirúrgico, y teniendo en cuenta los antecedentes patológicos personales de HTA del paciente se comienza su preparación quirúrgica con alfa bloqueadores (terazosin a la dosis de 5 mg/día).

Al séptimo día de preparación, y luego de una caída en el baño, comienza con un cuadro súbito de HTA severa (200/160 mm Hg), acompañado de sensación de calor, rubor facial, opresión torácica, sudoración, taquicardia (150 latidos/min.), cefalea universal, intensa, pulsátil; con cuadros de hipotensión súbita (60/40 mm Hg) y bradicardia, que duró aproximadamente una hora.

Se trasladó a la unidad de cuidados intensivos, donde mantuvo episodios similares, con una frecuencia de 8 veces al día en las primeras 48 h, momento a partir del cual comienza a mejorar. Se mantuvo ingresada 8 días en terapia intensiva, se realiza intervención quirúrgica, con el diagnóstico clínico e imagenológico de un feocromocitoma, sin complicaciones quirúrgicas, anestésicas y hemodinámicas significativas. (Figuras 1, 2 y 3).

Informe de anatomía patológica: Se recibe masa de tejido ovalada que mide 11 x 7 x 6 cm y pesa 130 g, superficie pardo amarillenta, tejido pardo grisáceo, con extensas áreas de hemorragias y otras de necrosis con muy escasas áreas viables, de las que se pesan 5 fragmentos.

Nota: el tumor muestra marcadas áreas de necrosis, hemorragia y atipicidad celular. Se recomienda evolución estricta.

DISCUSIÓN DEL CASO

Las catecolaminas se forman a partir del aminoácido tirosina por un proceso de hidroxilación y de descarboxilación. Sus acciones biológicas sobre el metabolismo, y en particular sobre el aparato cardiovascular, son variadas y están mediados por receptores específicos para catecolaminas.

Méndez refiere que la elevación de sus concentraciones plasmáticas aumenta la tensión arterial por diferentes mecanismos: al incrementar el gasto cardiaco y la resistencia vascular periférica por la acción vasoconstrictora en las arteriolas, además induce la liberación de renina

a partir del riñón, lo que provoca secundariamente el aumento en la producción de angiotensina II.^{14,15}

La acentuación de los síntomas del feocromocitoma se debe al bloqueo en la recaptación de noradrenalina desde las terminales nerviosas, que ocasiona una marcada elevación de los niveles plasmáticos de noradrenalina.⁶ Igualmente Briant y Farmer en su estudio plantean que casi todos los feocromocitomas son neoplasias encapsuladas y focales, pero del 5 al 10 % son malignas.^{16,17}

Su carácter canceroso se diagnostica por el comportamiento biológico del tumor por invasión de tejidos vecinos o diseminación metastásica a distancia; hay menor probabilidad de que los tumores extrasuprarrenales envíen metástasis, en comparación con los primarios suprarrenales coincidiendo con otros autores como Camargo.^{6,7,8}

Por tal motivo, al conocer el informe histológico se decidió indicar TAC abdominal y torácica, citoscopia, en busca de tumoración extrasuprarrenal, sin hallazgo alguno. Según varios estudios realizados por, Munakata, Aihara y Noshiro, el médico puede diagnosticar el feocromocitoma en dos circunstancias: la primera está relacionada con el feocromocitoma vesical, que se presenta como un tumor vesical diagnosticado por la biopsia, la segunda circunstancia es en la exploración de un tumor suprarrenal, que no se conoce su existencia, pero que se produce clínicamente.¹⁸

La clínica puede ser variada, y no guarda una clara relación con el tamaño, localización o aspecto histológico del tumor. Los síntomas más comunes son: cefalea, diaforesis y palpitaciones. Las manifestaciones clínicas pueden ser paroxísticas en un por ciento de los casos. La hipotensión ortostática aparece en menos del 50 % de ellos. En esta enfermedad se aplica la regla del 10, según lo descrito por Méndez y Bennets, ya que:

- 10 % de los tumores son malignos
- 10 % de las lesiones suprarrenales son bilaterales (inexplicablemente predominan del lado derecho).¹
- 10 % pueden ser localizados fuera de las suprarrenales
- 10 % de los tumores extraadrenales son intraabdominales.²
- 10 % de los casos tienen un patrón hereditario en el llamado feocromocitoma familiar.³
- 10 % se diagnostica en sujetos normotensos
- 10 % aparece en niños.

Los síntomas fundamentales son cefalea ,sudoración ,taquicardia, nerviosismo e irritabilidad, pérdida de peso, dolor abdominal y torácico

Entre los signos más comunes está la hipertensión arterial (sistémica o intermitente), hipotensión ortostática y tumor palpable en el abdomen.^{1,2}

También pueden tener poca expresividad clínica o ser asintomáticos, circunstancia que ocurre en el 20 % de los casos aproximadamente, sin embargo esta característica pudiera corresponder con un subregistro de casos, teniendo en cuenta que en algunos reportes de Krishnan, se cita que más del 50 % de los feocromocitomas se descubren en el examen autopsico.

Se ha estimado que el 5-10 % de los incidentalomas son feocromocitomas, y esto se debe también a sus manifestaciones clínicas silentes durante años, y se describe que una situación de estrés puede precipitar una crisis hipertensiva.¹¹

Moulik plantea que los síntomas también pueden precipitarse con el ejercicio, maniobra de Valsalva, coito, defecación, micción (feocromocitoma vesical), la inducción anestésica, cirugía, parto, o bien tras la administración de fármacos, tales como: b-bloqueantes, antidepresivos tricíclicos, fenotiacinas, metoclopramida, glucagón y fármacos citotóxicos, entre otros.¹⁹

En esta paciente, la caída accidental se convirtió en el factor precipitante de la crisis paroxística, al estimular la liberación de catecolaminas, que se expresó clínicamente por los cambios hemodinámicos ya mencionados, y que fueron de gran severidad, con peligro para la vida del paciente.

La localización del tumor en el caso presentado no se correspondió con lo reportado en la literatura como de mayor frecuencia (derecho) según Copo y Savio en el Hospital Hermanos Amejeiras²⁰, en este caso fue izquierdo, pero esto no sucedió con sus dimensiones, que se señala se encuentran por lo general entre 3 y 5 cm de diámetro¹⁰ y en este caso las superó significativamente.

CONSIDERACIONES FINALES

No obstante la poca frecuencia diagnóstica del feocromocitoma, se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de toda masa tumoral suprarrenal, a pesar de tener el criterio de ser un incidentaloma. Ser cautelosos en la exploración física, realizar un preoperatorio adecuado evitando la descarga adrenérgica brusca al torrente circulatorio y tener en cuenta toda la historia de enfermedades anteriormente referidas,

podiera ser de utilidad en la definición de una conducta, garantizando un menor riesgo para la vida del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Spector JA, Willis DN, Ginsburg HB. Paraganglioma (pheochromocytoma) of the posterior mediastinum: a report and review of the literature. *J surg Rest* 2010; 38 (7):1114-6.
2. Robbins SL, Kumar V, Cotran RS. Patología estructural y funcional. Madrid: Mc Graw-Hill-Interamericana de España; 1998.
3. Norton JA. Adrenal tumors. In: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds.: *Cancer: Principles and Practice of Oncology*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.p.1528-39.
4. Williams DT, Danna Wheeler MH. Pheochromocytoma: view on current management. *Eur. J Surg Oncol* 2008; 29:(6):483-90.
5. Lairmore TC, Ball DW, Baylin SB. Management of pheochromocytomas in patients with multiple endocrine neoplasia type 2 syndromes. *Ann Surg*. 2009. p.595-601.
6. Salas Marcano I, Salas de Arma. IA, Rodríguez Correira J. Manejo actual de los pacientes con tumores suprarrenales incidentales. *Rev. Venez. Cir* 2009; 53 (4):170-7.
7. Krishnan B, Lechago J, Truonel A. Feocromocitoma. *J Surg* 2009; 120(4):528-35.
8. Briant J, Farmer J, Kessler LJ, Townsend Nathanson KL. Pheochromocytoma: the expanding genetic differential diagnosis. *J Natl Cáncer Inst*. 2009; 20; 95(16):1196-204.
9. Camarg, J. Feocromocitoma extraadrenal de vejiga: métodos actuales de diagnóstico; *Urol.Colomb* 1998; 7(3):77-83.
10. Yamacuchi S, Hida K, Nakamura N, Sckit Iwasaki Y. Multiple vertebral metastasis from malignant cardiac: pheochromocytoma: case report. *J Clin Invest* 2010; 43 (7):352-5.
11. Mateo A, Rentería M. Feocromocitoma: revisión y manejo quirúrgico. *Rev. Hosp. Gral. Dr. M Gea González*. 2009; 3(4):170-81.
12. Lavin N. Endocrinología y metabolismo. Madrid: Marban Libros, S.L; 2003.p.149-53.
13. Munakata M, Aihara A, Imai Y, Noshiro T, Ito S, Yoshinaga K. Altered sympathetic and vagal modulations of the cardiovascular system in patients with pheochromocytoma: their relations to orthostatic hypotension. *Am J Hypertens*. 2009; 12:572-80.
14. Méndez SA. Adrenales. En: *Breve historia de la endocrinología*. La Habana: Editorial Científico Técnica; 1975.p.131-8.
15. Bennets I, Plum F, editors. Feocromocitoma. *Cecil. Tratado de Medicina Interna*. T2. 20 ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2008. p. 1444-8.

16. Malachias M, Vinicius B. Feocromocitoma, Diagnostico y tratamiento. Rev. Brasil Hipertens, 2009; 9(2):160-4.
17. Glenn F.J. Feocromocitoma: cirugía urológica. T1. La Habana; 1986. p. 45-52 (Ed.Revolucionaria).
18. Dluhy R, Lawrence J, Williams RH. Hipertensión de origen endocrino. En: Tratado de Endocrinología Clínica. RH Williams. 10ma ed. USA: Ed. Elsevier; 2000.p.677.
19. Moulik PK, Salem GD, Rose EI, Khaleeli AA. Pheochromocytoma presenting as dilated cardiomyopathy. J Clin. Pract. 2010; 57 (6):547-8.
20. Amberson JB, Vaughan ED, Gray GF. Flow cytometric determination of nuclear DNA content in benign adrenal pheochromocytomas. Urology. 2008; 30(2):102-4.

Recibido: 10 de junio de 2011

Aprobado: 28 de junio de 2012

Dr. Leonardo Carballosa Espinosa. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. **Email:** espinosa@infosol.gtm.sld.cu

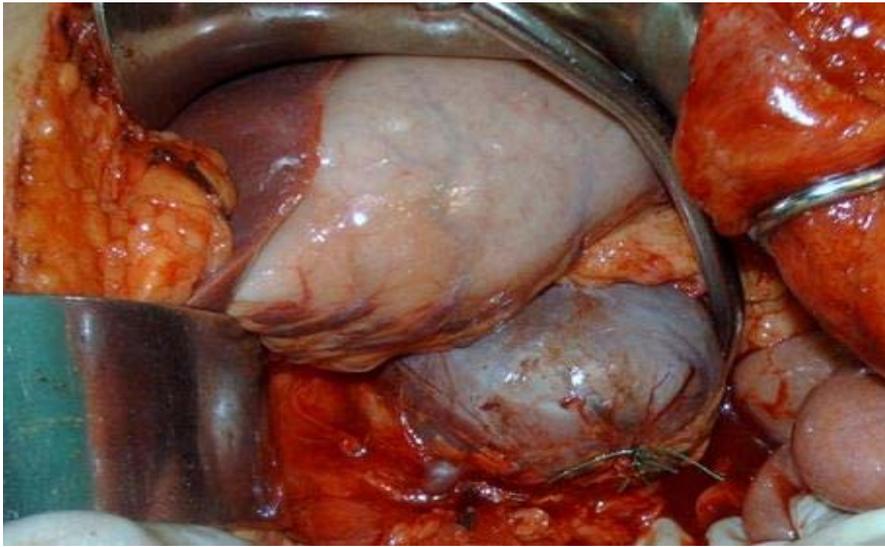


Figura 1. Se moviliza estómago y colon con la apertura de la transcavidad de los epiplones.



Figura 2. Se moviliza ángulo esplénico del colon exponiendo riñón y glándula adrenal izquierda.

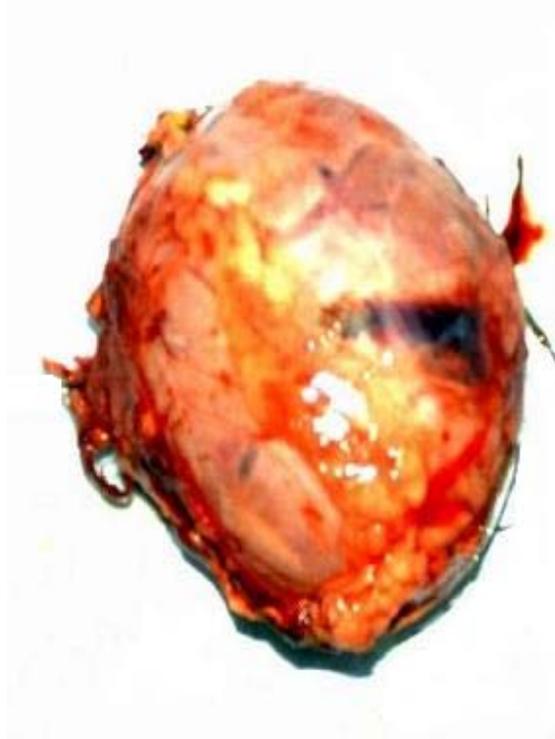


Figura 3. Feocromocitoma resecado. Tamaño 70 x 30 mm.