## FEOCROMOCITOMA SUPRARRENAL DERECHO: REPOR-TE DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA

ROCHA, T. MARÍA E.\*, GONZÁLEZ, P. GABRIELA\* TAPIA G., JOSÉ L.\* QUINTERO, CARLOS\* VILLASMIL MARYSABEL\* UZCÁTEGUI P. ESTRELLA C\*\* FERREIRA, G. ELUVIA\*\*

## RESUMEN

**Objetivo:** Presentar el caso clínico de una patología poco frecuente su manejo y su resolución quirúrgica, tratado en el Servicio de Cirugía General IAHULA Mérida. Venezuela.

**Pacientes y métodos:** Revisión de la literatura y descripción del caso clínico.

Conclusión: El feocromocitoma es una enfermedad inusual y es causa de hipertensión arterial secundaria. Se presenta más frecuentemente como un tumor adrenal unilateral y en los mayores de 60 años. Las manifestaciones clínicas más comunes son cefalea paroxística, palpitaciones, diaforesis e hipertensión arterial paroxística o persistente. El diagnóstico se apoya en la clínica y en la determinación bioquímica, siendo el método de elección la cuantificación de metanefrinas plasmáticas. Planteado el diagnóstico, es fundamental conocer la localización del tumor, lo que debe ser realizado mediante tomografía axial computada o resonancia nuclear magnética. El tratamiento consiste en el empleo de drogas antihipertensivas y la resección quirúrgica del tumor. Las drogas de elección son los antagonistas de los receptores alfa 2 adrenérgicos y/o bloqueadores de los canales de calcio, la resección puede ser realizada por laparotomía clásica como lo fue nuestro caso.

*Palabras claves:* Feocromocitoma, hipertensión arterial, metanefrinas plasmáticas.

# ABSTRACT UNILATERAL ADRENAL FEOCROMOCITOMA: CLINICAL CASE REPORT AND LITERATURE REVISION

**Objective:** To present the clinical case of a not very frequent pathology, its handling and its surgical resolution, managed at the Servicio de Cirugía General IAHULA Merida. Venezuela.

**Patients and methods**: Revision of the literature and description of the clinical case.

Conclusion: The feocromocitoma, an unusual illness is cause of secondary arterial hypertension. It is more frequently found as a unilateral adrenal tumor and in those older than 60 years. The most common clinical manifestations are paroxistic migraine, throbs, diaforesis and arterial paroxistic or persistent hypertension. The diagnosis leans on in the clinic and in the biochemical determination, being the election method the quantification of plasmatic metanefrines. Outlining the diagnosis is fundamental to know the localization of the tumor, what should be carried out by means of computed axial tomography or magnetic nuclear resonance. The treatment consists on the employment of antihypertensive drugs and the surgical resection of the tumor. The election drugs are the antagonists of the receiving alpha 2 adrenergics and/or blocking of channels of calcium The resection can be carried out by classic laparotomy as we did in our case.

*Key words:* Feocromocitoma, arterial hypertension, plasmatic metanefrines.

El feocromocitoma es un tumor poco frecuente que produce, almacena y segrega catecolaminas<sup>(1)</sup>. Se diagnostica en el 0.05-1% de los pacientes hipertensos<sup>(2,3,4)</sup>.La alta incidencia de morbilidad e incluso de mortalidad que origina, y el hecho de que la mayoría sean curables quirúrgicamente hace que sea

<sup>\*</sup> Médico Cirujano. Residente del Postgrado de Cirugía General. IAHULA

<sup>\*\*</sup> Cirujano General. Adjunto al Servicio de Cirugía General y Miembro Activo de la S.V.C.

<sup>\*\*\*</sup> Servicio de Cirugía General del Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes. Mérida. Venezuela.

importante no demorar el diagnóstico. Para su manejo es requisito imprescindible la sospecha clínica y la confirmación diagnóstica mediante test de laboratorio.

Los feocromocitomas son tumores que proceden generalmente de la médula adrenal, aunque pueden desarrollarse a partir de las células cromafines, en los ganglios simpáticos de abdomen, tórax y a lo largo de la aorta abdominal en el órgano de Zuckerland (feocromocitomas extraadrenales o paragangliomas)<sup>(1,4,5)</sup>. La morbilidad y características clínicas de estos tumores se deben principalmente a la liberación de catecolaminas. La hipertensión arterial es la manifestación más común, y los paroxismos hipertensivos, o crisis, en ocasiones alarmantes ocurren en el 50% de los pacientes con esta patología<sup>(1,4)</sup>.

En adultos, el 80% de los feocromocitomas son unilaterales, fundamentalmente derechos, el 10% bilaterales y otro 10% extraadrenales. El 10% de los intraadrenales y el 30% de los de localización extraadrenal son malignos<sup>(1)</sup>. La malignidad viene determinada por la invasión regional y las metástasis a distancia<sup>(6,7)</sup>, pudiendo transcurrir largo tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico definitivo y presentando correlación el tamaño del tumor en el momento del diagnóstico y el tiempo de evolución. El feocromocitoma es un tumor secretante de catecolaminas que sólo puede ser tratado quirúrgicamente. El médico intensivista se ve implicado en el manejo de las crisis endocrinas graves a que da lugar y que pueden ser dramáticas y amenazantes para la vida<sup>(3)</sup>, así como en la preparación para la cirugía y en el seguimiento postoperatorio.

#### CASO CLÍNICO

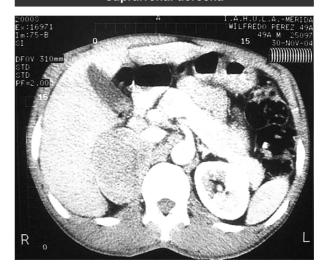
Se trata de paciente masculino, raza negra, de 50 años de edad, que consultó con sintomatología de 8 meses de evolución de hipertensión arterial sostenida y mal controlada, pese a que recibía medicación antihipertensiva, concomitantemente cefalea, palpitaciones, taquicardia, diaforesis diurna, astenia, pérdida de peso y dolor en hipocondrio derecho irradiado a mesogástrio tipo cólico de leve intensidad.

El laboratorio tan sólo mostró niveles elevados de norepinefrina plasmática 872pg (v.n.150-400 pg/ml) y sus metabolitos urinarios, la epinefrina plasmática reportó normal 87pg/ml (25-100pg/ml). El ultrasonido abdominal, y la tomografía axial computarizada demostraron lesión ocupante de espacio localizada en fosa suprarrenal derecha de 76mmx70mm de diámetro (Fig.1) se manejó al paciente durante 2 semanas con clorhidrato de prazosín, propranolol, e insulina N.P.H.

Es llevado a mesa operatoria con los diagnósticos de: feocro-

Figura 1

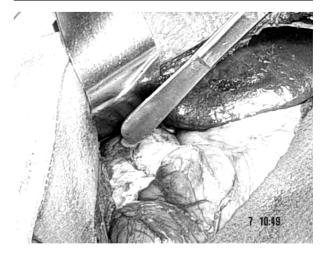
Tomografía axial computarizada: Se evidencia tumoración retroperitoneal suprarrenal derecha



mocitoma suprarrenal derecho procediéndose a realizar laparotomía exploradora media supraumbilical teniendo como hallazgos: tumoración suprarrenal derecha, de superficie lisa color pardo de 10cm. x 11cm. de diámetro, adherido a la vena cava inferior medialmente y cranealmente al hígado con planos de clivaje.

Figura 2

Acto operatorio: la pinza muestra la tumoración derecha

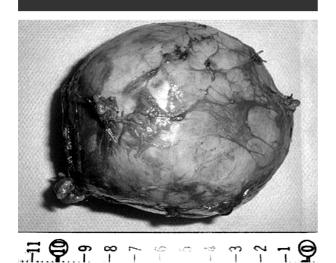


El procedimiento quirúrgico realizado fue: supraadrenalectomía derecha con un tiempo quirúrgico aproximado de 3h siendo manejado durante el transoperatorio con nitroprusiato de sodio y

solución polarizante manteniendo la presión arterial entre 80/50 y 200/100 mmHg (promedio 120/80) y una frecuencia cardíaca entre 60 y 110 lpm (promedio 70). En el postoperatorio inmediato ameritó uso de drogas vasoactivas y soporte ventilatorio durante 2 días en unidad de cuidados intensivos, evolucionando satisfactoriamente y egresando al 7° día. El estudio histopatológico definitivo concluyó en feocromocitoma benigno.

Figura 3

#### Pieza operatoria: tumoración de 10 X11 c



#### **DISCUSIÓN**

El feocromocitoma es un tumor raro de células cromafines que surge más comúnmente de la médula de la glándula suprarrenal. Un número estimado de 800 casos son diagnosticados anualmente en los Estados Unidos. El pico de incidencia se halla entre los 30 y los 50 años de edad. La bilateralidad es mucho más común en el feocromocitoma familiar se presenta en aproximadamente el 10% de los pacientes y a menudo se presenta junto con los síndromes familiares de neoplasia endocrina múltiple (MEN, tipos IIA y IIB). En pacientes con síndromes MEN tipo II, el riesgo de desarrollar un tumor contralateral después de adrenalectomía unilateral es aproximadamente de un 50%<sup>(9)</sup>.

El feocromocitoma extrasuprarrenal generalmente está ubicado dentro del abdomen puede tener mayor potencial maligno que el feocromocitoma suprarrenal<sup>(10,11)</sup> y generalmente tienen un pronóstico más precario<sup>(10)</sup>. La importancia del reconocimiento de esta enfermedad es que más del 90% de los pacientes diagnosticados y tratados correctamente son curables<sup>(12-16)</sup>. Sin embargo, tan sólo el 0.1%-0.5% de todos los pacientes con hipertensión se encontraráque tienen un feocromocitoma. Todos los síntomas y signos presen-

tes en estos pacientes se atribuyen a una excesiva circulación de catecolaminas en sangre. La hipertensión arterial es sostenida en la mitad de los casos, se manifiesta por crisis en un tercio y está ausente en un quinto de los enfermos. La tríada de diaforesis, taquicardia y cefalea en pacientes hipertensos, es altamente sugestiva de feocromocitoma, lo que se reflejó en nuestro caso. Otros síntomas como rubicundez, náuseas, vómitos, cambios de la personalidad y alteraciones visuales pueden causar dudas cuando se tienen en cuenta, por sí solos, en el diagnóstico de feocromocitoma<sup>(14)</sup>. El compromiso de ambas suprarrenales agrega complejidad adicional a una cirugía de por sí difícil; la cirugía convencional, sea por laparotomía amplia o por lumbotomía bilateral, es una intervención quirúrgica laboriosa que inevitablemente conlleva a manipulación del tumor con riesgo de desencadenar graves crisis hipertensivas y/o arritmias por liberación excesiva de catecolaminas. El feocromocitoma es un tumor secretante de catecolaminas que sólo puede ser tratado quirúrgicamente. Se lo puede encontrar sólo o asociado a síndromes endocrinos con claros vínculos genéticos. Su síntoma característico es la hipertensión arterial, pero esta particularidad se observa sólo cuando la noradrenalina es el neurotransmisor que predomina en la secreción. En cambio, cuando el neurotransmisor principal es la adrenalina o la dopamina los síntomas son imprecisos: mareos, ataques de pánico, etc. El cirujano debe enfrentar esta cirugía planteándose los riesgos de las etapas pre, intra y postoperatoria. Durante el preoperatorio el enfermo debe ser preparado farmacológicamente para prevenir las crisis hipertensivas siendo el tratamiento a base de bloqueadores alfa adrenérgicos, por 2 ó 3 semanas, como recomendación clásica<sup>(15)</sup>, sin embargo el grupo de la Cleveland Clinic<sup>(16)</sup>, en un análisis retrospectivo, comunicó menor morbilidad en aquellos que no recibieron tal premedicación, recomendando el uso de bloqueadores de los canales de calcio.

En la intervención por la manipulación del tumor se produce excesiva liberación adrenérgica causando con crisis severas de hipertensión arterial y en la etapa posterior a la resección del tumor por hipotensión severa que requiere de cuidados anestesiológicos, ya que sus consecuencias pueden convertirse en complicaciones graves. Estos cuidados se deben extender durante el postoperatorio y el paciente sólo deberá ser egresado cuando sea posible controlar la presión arterial sin necesidad de cuidados críticos. En la actualidad, la resección del feocromocitoma se realiza por vía laparoscópica. Esta técnica no parece brindar mayores beneficios que la cirugía convencional, a excepción de la rápida recuperación postoperatoria. El postoperatorio, asimismo, suele ser crítico y prolongado<sup>(16)</sup>.

### **REFERENCIAS**

 Landsberg L, Young J B. E, Issebalcher H J, Petersdorf R G, Wilson J D, Martin J b, Fauci A S Pheochromocytoma. In Braunwald Editors. Harrison 's Principles of Internal Medicine. 13 th E d. New York. McGraw Hill. 1995.

- Shapiro B, Gross M D. Pheocromocytoma. Critical Care Clinics. 1991;
   1-21.
- Bravo E L, Gilford Jr R W. Pheocromocytoma. Endocrinology and Metabolism Clinics of North America. 1993; 22: 329-341.
- Chernow B, Wiley S C, Zaloga G P. Terapia intensiva en Endocrinología en Shoemaker, Ayres, Grenvik, Holbrook, Thompson Editores. Tratado de Medicina Crítica y Terapia Intensiva. 2<sup>g</sup> Ed. Buenos Aires. Panamericana. 1994:834-838
- Jeevanadam V, Oz M, Shapiro B, et al. Surgical management of cardiac pheocromocytoma. Annals of Surgery. 1995; 221: 415-419.
- Stein P P, Black H R. A simplified diagnostic approach to pheocromocytoma. A review of the literature and report of one Institution 's experience. Medicine. 1991; 70: 46-66.
- Rotker J, Oberpenning F, Scheld H H et al. Pheocromocytoma with extension into vascular structures. Ann Thorac Sur. 1996; 61: 222-224.
- Basic&Clinical Endocrinology, 4ta. Edición, 1994, F.S. Greespanand
   J. D. Axer. Lange Medical Book.

- Laimore T\_C. Ball, D.W, Baylen: Management of pheochromocytomas in patients with multiple endocrine neoplasia type 2 syndromes. Annals of Surgery 217(6): 595-603, 1993.
- Gifford RW Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: natural history and response to treatment. Surgery 108(6): 1124-1129, 1990.
- 11. Sclafani L.M:Woodnuff Brennan: Extra adrenal pheochromocytoma. Journal of Urology 147(1): 1-10, 1992
- Manger A.F, Daniel W.M, Gifford R.W: Pheochromocytoma. New York: Springer-Verlag, 1977.
- 13. Re mine W.H, Chong GC, Van Heerden J.A et al: Current management of pheochromocytoma. Annals of Surgery 179(5): 740-748, 1974.
- Werbel S, Ober P. Pheochromocytoma. Update on diagnosis, localization and management. Med Clin North Am 1995; 79: 131-53.
- 15. Irvin G, Fishman L, Sher J et al. Pheochromocytoma: lateral versus anterior operative approach. Ann Surg 1989; 209: 774-8.
- Ulchaker J, Goldfarb D, Bravo E et al. Successful outcomes in pheochromocytoma surgery in the modern era. J Urol 1999; 161: 764-7.

## **PRÓXIMOS EVENTOS**

## XXIX CONGRESO VENEZOLANO Y III INTERNACIONAL DE CIRUGÍA "MITOS Y REALIDADES DE LAS NUE-VAS TECNOLOGÍAS"

11 al 15 de marzo de 2008 Hotel Tamanaco Intercontinental Caracas

## XCIV CONGRESO DEL COLEGIO AMERICANO DE CIRUJANOS

12 al 16 de octubre de 2008 San Francisco

## XXVII CONGRESO NACIONAL DE CIRUGÍA

3 al 6 de noviembre de 2008 Palacio Municipal de Congresos, Parque Ferial Juan Carlos I Madrid

## LXXIX CONGRESO ARGENTINO DE CIRUGÍA

11 al 14 de noviembre de 2008 Hotel Sheraton Buenos Aires

## XXI CONGRESO PANAMERICANO DE TRAUMA

19 al 22 de noviembre de 2008 Campinas Brazil

#### X CONGRESO CUBANO DE CIRUGÍA

1 al 5 de diciembre de 2008 Palacio de Convenciones La Habana