

FEOCROMOCITOMA

(PHEOCHROMOCYTOMA)

* Julio Cesar Barrantes

RESUMEN

En la práctica clínica, el paraganglioma y el feocromocitoma, tienen una presentación y manejo clínico muy similar, por eso el término feocromocitoma a menudo se usa indistintamente para referirse a los dos tipos de tumor. Sin embargo, es importante diferenciar entre los dos debido al riesgo de malignidad y neoplasmas asociados.

DESCRIPTORES

Paraganglioma, feocromocitoma, catecolaminas, tumor medular.

SUMMARY

in clinical practice, paraganglioma and pheochromocytoma, they have a very similar clinical presentation and management, this is why the term pheochromocytoma is often used interchangeably to refer to two types of tumor. However, it is important to differentiate between the two due to the risk of malignancy and associated neoplasms.

KEYWORDS

Paraganglioma, pheochromocytoma, catecholamines, medullary tumor.

*Médico General.
Universidad de
Iberoamérica (UNIBE). San
José- Costa Rica.

INTRODUCCIÓN

EL feocromocitoma es un tumor productor de catecolaminas, que en su gran mayoría se encuentra en la médula suprarrenal, pero también puede ser hallado en algunos otros tipos de tejidos derivados de la cresta neural. Debido a esto es que se usa el término feocromocitoma, como aquel tumor que surge de las células cromafines de la médula suprarrenal y el término paraganglioma para aquel feocromocitoma que nace de ganglios parasimpáticos.

HISTORIA

La palabra "feocromocitoma" se deriva del griego (Phaio oscuro, khromo color, kyto célula y oma tumor), y esto se refiere al

color que adquieren las células tumorales cuando son teñidas con sales de cromo. En los años de 1886, Fränkel fue el primero que realizó la descripción de un paciente con feocromocitoma, sin embargo, el término fue acuñado en 1912 por el patólogo Ludwig Pick, En el año 1926, Roux fue quien realizó la primera resección quirúrgica de un feocromocitoma en Lausanne, Suiza, y posteriormente en ese mismo período, Charles Mayo fue quien la realizó en Estados Unidos.

EPIDEMIOLOGIA

Se trata de un tumor raro (menos de 0,2% de los pacientes con hipertensión), con una incidencia anual de 0,8 por cada 100000 personas al año, aunque estas cifras no suelen ser exactas ya que

aproximadamente el 50% de los feocromocitomas son diagnosticados por el patólogo al realizar autopsias. Este tipo de tumor se presenta indistintamente tanto en hombres como en mujeres y puede afectar a cualquier grupo etario, con una mayor prevalencia entre los 40 y los 60 años.

Existen diversos tipos de trastornos hereditarios con herencia autosómica dominante que están asociados al feocromocitoma, como los son: síndrome de von Hippel-Lindau (VHL), neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (MEN-2), y con mayor frecuencia la neurofibromatosis tipo 1 (NF1).

ETIOLOGIA

De forma general se suele usar “la regla del 10%” para aquellos tumores productores de catecolaminas la cual consiste en lo siguiente: “10% es múltiple o bilateral, - 10% es extrasuprarrenal, - 10% recurre posterior a una extirpación quirúrgica, -10% es maligno, -10% se presenta como incidentalomas suprarrenales, -10% se observa en niños, -10% o más son familiares”.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

En ocasiones los tumores neuroendocrinos tienen muy poca expresividad clínica, la cual dependerá del predominio simpático del feocromocitoma, que se debe a las diferencias en la secreción de catecolaminas y de la sensibilidad del paciente a las mismas. Signos y síntomas

Dentro de las manifestaciones clínicas, es importante recalcar que el 50% de los pacientes portadores de un tumor neuroendocrino, van a manifestar una hipertensión paroxística, el resto va a presentar una hipertensión primaria o cifras tensionales dentro de límites normales. Los

pacientes con feocromocitoma suelen presentar una triada clásica (los tres síntomas no están presentes en la mayoría de los pacientes) que consiste en la presencia de cefalea episódica, taquicardia y sudoración.

Otros síntomas que se pueden encontrar son los siguientes: estreñimiento, temblores, pérdida de peso, palidez, ansiedad; y signos: hipotensión ortostática, presencia de maculas color café con leche, miocardiopatía, retinopatía grado II-IV, fiebre, hiperglicemia, hipercalcemia y eritrocitosis.

DIAGNOSTICO

Anamnesis Dentro del interrogatorio clínico se debe sospechar de un feocromocitoma, cuando el paciente refiere manifestar la presencia de síntomas paroxísticos relacionados con la actividad catecolaminérgica, la presencia de hipertensión de difícil control, la presencia de la triada clásica antes descrita, inicio de hipertensión antes de los 20 años de edad, la presencia de un síndrome familiar que predisponga a tumor secretor de catecolaminas, incidentaloma suprarrenal sin o con hipertensión arterial, antecedente familiar de feocromocitoma, entre otros.

El diagnóstico del feocromocitoma se realiza basado en la confirmación bioquímica de hipersecreción de catecolaminas, y la evidencia radiológica de tumor.

Sin embargo en un paciente asintomático con presencia de incidentaloma suprarrenal, los estudios pueden ser realizados en fase “pre-bioquímica” y por ende encontrarse dentro de límites normales. En series de estudios de

pacientes evaluados por feocromocitoma el diagnóstico se logró únicamente en 1 de cada 300 pacientes.

Estudios de laboratorio La prueba de detección selectiva de metanefrinas y normetanefrinas libres mediante cromatografía líquida de alta resolución, es la mejor prueba de detección bioquímica para el diagnóstico de feocromocitoma (decúbito supino tras ayunar toda la noche). Y si se utiliza un manguito de 0,31nmol/l; se obtienen una sensibilidad del 99% y una especificidad del 89%. Otro tipo de pruebas incluyen la medición de metanefrina en orina de 24 horas, catecolaminas en orina de 24 horas o en el plasma. Si se obtiene mediante las pruebas anteriores resultados confusos o dentro de límites normales, se debe recolectar la muestra de orina de 24 horas durante la presencia de un ataque paroxístico. Interferencia medicamentosa en pruebas de laboratorio

Se prefiere que los pacientes no reciban ningún tipo de tratamiento farmacológico durante la evaluación diagnóstica (los antihipertensivos pueden continuarse), la suspensión o no de cada medicamento deberá entenderse según el contexto clínico del paciente y sus respectivas indicaciones o contraindicaciones. Se debe tomar en cuenta lo siguiente: - Fármacos que producen aumento en los resultados de laboratorio: Anfetaminas, antidepresivos tricíclicos, labetalol, síndrome de abstinencia de clonidina, etanol, metildopa, sotalol, levodopa. - Fármacos que producen disminuciones en los resultados de laboratorio: Agonista B2 centrales, Reserpina.

El estrés físico importante (como el generado posterior a accidente cerebrovascular, o a un procedimiento quirúrgico), es una condición que puede resultar en alteración de los resultados de laboratorio. **Estudios de imagen** Los

estudios radiológicos iniciales son la Tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM). La TAC es el estudio imagenológico de elección y permite identificar del 90 al 95% de los feocromocitomas mayores a 1 cm. La RM adquiere utilidad debido a que las imágenes ponderadas T2 tienen una alta intensidad, característica de sujetos con feocromocitoma y tumor metastásico en contraste con los adenomas.

Una detección gammagráfica (centellografía nuclear) posterior a la administración de metayodobencilguanidina (MIBG), proporciona una prueba anatómica y funcional de todo aquel tejido cromafín hiperfuncional. La detección con MIBG es bastante específica para detectar feocromocitomas, tanto extrasuprarrenales como intrasuprarrenales. El ultrasonido posee una especificidad de 60% y es de utilidad diagnóstica cuando el feocromocitoma es adrenal derecho e isodenso con el tejido hepático.

TRATAMIENTO

La extirpación quirúrgica es el pilar de tratamiento de los feocromocitomas tanto benignos como malignos.

Previo al procedimiento quirúrgico se requiere de una preparación preoperatoria (1 a 2 semanas antes de la cirugía), que incluye la administración de un bloqueador alfa adrenérgico (el cual permite expansión de volumen intravascular y controla cifras tensionales altas).

Se inicia con 10mg VO (vía oral) de fenoxibenzamina BID (dos veces al día), y se incrementa de 20 a 40 mg VO BID, cada dos días hasta obtener el efecto deseado o hasta que se evidencia la presencia de efectos colaterales prohibitivos (se espera hipotensión ortostática y es el punto final deseado).

Posterior a un bloqueo alfa adrenérgico completo, se puede agregar un bloqueador beta adrenérgico (propranolol 40 mg cada 8 horas, durante una semana y en la segunda semana 80 mg cada 8 horas.), si surge presencia de arritmia o taquicardia. Este tipo de medicación preoperatoria, se utiliza para reducir las complicaciones que pueden

ocurrir debido a la liberación aguda de catecolaminas, durante la inducción anestésica y/o la manipulación del tumor. Las crisis hipertensivas asociadas a feocromocitoma deben tratarse con nitroprusiato o fentolamina administrados por vía parenteral.

BIBLIOGRAFIA

- Arocha Molina, Yuniel, Acosta Piedra, Yanet, Piedra Herrera, Blanca, Suárez Díaz, Teresa, & Madruga Vázquez, Ketty. (2011). Feocromocitoma bilateral: presentación de un caso. *Revista Médica Electrónica*, 33(2), 239-243. Recuperado en 06 de abril de 2016, de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S168418242011000200017&lng=es&tlng=es.
- Castillo C, Octavio A, Campos P, Rodrigo, Henríquez D, Rene, & Bravo P, Juan. (2011). Adrenalectomía laparoscópica bilateral sincrónica en feocromocitoma bilateral. *Revista chilena de cirugía*, 63(6), 573-578. Recuperado en 06 de abril de 2016, de http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S071840262011000600005&lng=es&tlng=es. 10.4067/S0718-40262011000600005.
- De Jesús, Jenny, García, Franklin, Fung, Liliana, & Hernández, Evelyn. (2015). Feocromocitoma gigante abscedado: A propósito de un caso. *Revista Venezolana de Endocrinología y Metabolismo*, 13(2), 92-99. Recuperado en 06 de abril de 2016, de http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S169031102015000200005&lng=es&tlng=es.
- Domino, F., Baldor, R., Ehrlich, A., & Golding, J.. (2009).
- Minutos de Consulta Clínica. Estados Unidos: Lippincott Williams & Wilkins. 5. Klingensmith, M., Aziz, A., Bharat, A., Fox, A., & Porembka, M.. (2012). *Manual Washington de Cirugía*. España: Lippincott Williams & Wilkins.
- Ortellano, N., Carísimo, M., & Huber, G. (2008). Feocromocitoma. Manejo Anestésico Transoperatorio. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Anales de la Facultad de Ciencias Médicas (Asunción)*, XLI, pp.64-74.
- Perel¹, Cecilia. (2014). Feocromocitoma. *Insuficiencia cardíaca*, 9(3), 120-133. Recuperado en 06 de abril de 2016, de http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S185238622014000300004&lng=es&tlng=es.
- Sánchez, R. (Septiembre 2010). Feocromocitoma: Diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología*, 21, pp.124-137.

Recepción: 30 Setiembre de 2016

Aprobación: 10 Octubre de 2016