

Feocromocitoma bilateral a propósito de un caso.

*Dra. María del Carmen Chacón M.

** Dr. Ángelo Tapia M.

*** Dr. Oswaldo Rocha.

*Postgradista R1 de Cirugía Oncológica

** Postgradista R3 de Cirugía Oncológica

*** Medico Tratante Cirujano Oncólogo Servicio de Urología

SOLCA QUITO HOSPITAL SOLÓN ESPINOSA AYALA SOLCA NÚCLEO QUITO

ABSTRACTO

Se presenta un caso clínico poco frecuente de feocromocitoma bilateral en una mujer joven que acudió a nuestra institución con sintomatología de 5 años de evolución de hipertensión arterial sostenida y mal controlada, pese a que recibía medicación antihipertensiva, además cefalea, palpitations, taquicardia, "sofocos", diaforesis diurna, decaimiento generalizado, pérdida de peso.

Fue intervenida quirúrgicamente en sospecha de feocromocitoma suprarrenal izquierdo pero en los hallazgos quirúrgicos se evidenció afección bilateral, realizándose suprarrenalectomía bilateral, con evolución postoperatoria favorable. El estudio histopatológico definitivo concluyó en feocromocitoma bilateral benigno.

El feocromocitoma bilateral constituye el 10 % de todos los feocromocitomas.

La literatura señala una relación de estos tumores con la enfermedad de Von Hippel Lindau (subgrupo II-a, feocromocitomas asociados con hemangioblastomas del SNC.). Otras afecciones hereditarias como La enfermedad de Von Recklinghausen (neurofibromatosis), el Sd. de Sturge-Weber, el Sd. de Sipple (neoplasia endocrina múltiple MEN IIa) se asocian al feocromocitoma.

Así también pueden estar asociados al carcinoma medular del tiroides y al hiperparatiroidismo.

Palabras claves: Feocromocitoma bilateral, enfermedad de Von Hippel-Lindau. Hipertension arterial.

ABSTRACT

A clinic case is shown of bilateral Pheochromocytoma in a young woman is not a lot frequent, she came to our institution with symptomatology 5 years of evolution of supported and badly controlled arterial hypertension, in spite of receiving antihypertensive treatment, moreover migraine, palpitations, tachycardia (suffocations), daily, diaphoresis, general weakness, weight loss. By Pheochromocytoma suspicion she was surgically operated on left suprarenal gland, but was found and established in surgical bilateral illness, realizing bilateral suprenalectomy with favorable postoperative. Research Histopathology final concluded in benign bilateral Pheochromocytoma. Bilateral Pheochromocytoma constitutes 10% of all pheochromocytomas. Von Hippel Lindau (subgroup II-a is associated to Pheochromocytoma with hemangioblastomas of CNS) shown a relation of these tumors with literature. Others hereditary illnesses as the Von Recklinghausen sickness (neurofibromatosis), Sturge - Weber s., Sipple s., (Multiple Endocrinal Neoplasm – MEN II a) they are associate to Pheochromocytoma. So they could be associated to medullary carcinoma of thyroid and to hyperparatiroidism too.

Key words: Bilateral Pheochromocytoma, Von Hippel -Lindau Disease. Arterial hypertension.

INTRODUCCIÓN:

El feocromocitoma es una entidad rara, constituye un tumor neuroectodérmico cuyo origen son las células cromafines de la médula suprarrenal, tan sólo un 10% de todos los feocromocitomas son bilaterales. El 80% de los feocromocitomas son unilaterales, de predominio derechos. El 10 % extraadrenales, de estos el 30 % son malignos, ya que provocan invasión regional y metástasis a distancia. El feocromocitoma familiar se hereda como rasgo dominante autosómico con alto grado de penetrancia. (2, 15)

En la enfermedad de Von Hippel –Lindau (1:36000 personas) puede evidenciarse diversas manifestaciones sistémicas como

hemangioblastomas retinianos y del sistema nerviosos central, carcinoma renal de células claras (CRCC), quistes renales, quistes pancreáticos, otros tumores neuroendocrinos y feocromocitomas. (1,6)

Se ha evidenciado una mutación o delección del gen VHL (brazo corto del cromosoma 3 (3p25). Hasta ahora se han identificado 30 mutaciones distintas del gen VHL asociadas con feocromocitoma. En familias con enfermedad de Von Hippel Lindau y feocromocitoma (subgrupo IIa de la enfermedad que incluye feocromocitoma y hemangioblastomas del SNC) se evidencia dos características fenotípicas llamativas: la rara o nula aparición de carcinomas renales y quistes pancreáticos y el hecho de que algunos portadores sólo desarrollan feocromocitoma. (2,3,6)

El feocromocitoma puede ser a menudo la primera lesión observada con facilidad en imágenes de la TAC. (1, 14)

El feocromocitoma en la enfermedad de Von Hippel Lindau puede ser mortal, pudiendo dar metástasis en pacientes prepuberales adolescentes, por tanto la detección de feocromocitoma en estas edades tiene importancia clínica. (1)

Correspondencias y Separatas:

Dr. Oswaldo Rocha
Servicio de Cirugía Oncológica
Hospital Oncológico Solón Espinoza Solca Quito
Av. Eloy Alfaro y Los Pinos
Quito - Ecuador

©Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer



El 10% de los feocromocitomas presentan otras afecciones hereditarias asociadas como la enfermedad de Von Recklinghausen (neurofibromatosis), el Síndrome de Sturge-Weber, el Síndrome de Sipple (neoplasia endocrina múltiple MEN IIa: carcinoma medular del tiroides o tumores de las células C del tiroides e hiperparatiroidismo). (2,5)

El diagnóstico del feocromocitoma está usualmente determinado por una crisis hipertensiva, acompañada de cefalea, palpitaciones y diaforesis. (2, 4)

En pacientes embarazadas con feocromocitoma es menester una vigilancia permanente, siendo indicación la cesárea como medida de protección tanto para la madre como para el producto. (11). Finalmente los feocromocitomas pueden ser clínicamente "silentes", y no producir síntomas pudiéndose encontrar en una cirugía incidental o en autopsias. (1)

La determinación de metanefrina urinaria ha sido recomendada como el método de detección más exacto en pacientes con sospecha de feocromocitoma. (13)

Los feocromocitomas también pueden producir ciertas hormonas como el péptido intestinal vasoactivo (VIP), la calcitonina y la ACTH. (16)

El cuidadoso manejo preoperatorio en el paciente evitará eventos cardiovasculares en el acto quirúrgico.

Se debe realizar un bloqueo adecuado alfa adrenérgico así como un adecuado manejo hidroelectrolítico. (2,3, 7)

La fenoxibenzamina es el agente bloqueante alfa adrenérgico de elección.

La alfa-metil-tirosina puede utilizarse sola o en combinación con la primera para inhibir la síntesis de catecolaminas. (2,9)

La suprarrenlectomía es el tratamiento quirúrgico de elección, y se prefiere la vía anterior cuando la afección suprarrenal es bilateral.

CASO CLÍNICO.

Se trata de una mujer de 35 años procedente de Loja con sintomatología de 5 años de evolución de Hipertensión arterial sostenida y mal controlada pese a que tomaba medicación antihipertensiva, además cefalea holocraneana, de tipo pulsátil, palpitaciones, taquicardia, "sofocos" durante el día, sudoración profusa, debilidad muscular, decaimiento generalizado, pérdida de peso no cuantificado, y eritema cutáneo.

Acude en el mes octubre del 2004 a SOLCA QUITO siendo valorada en Emergencia por cuadro hipertensivo, lográndose el control de sus cifras tensionales a base de carvedilol 25 mgs BID y catapresan 150 mcg TID.

Al examen físico: conciente, buen estado general, K: 90%. TA 130/80 FC 82 X' FR 20 x' T 37°C Peso 52kg.

Piel elástica caliente. Cabeza: normo cefálica. Cuello: tiroides 0A, no se palpan nodulaciones a nivel glandular.

Tórax, mamas: glándulas mamarias péndulas, a la inspección y palpación normales.

Cardiopulmonar: normal

Abdomen. Cicatriz quirúrgica media infra umbilical bien consolidada no se palpan visceromegalias, puño percusión lumbar negativa.

Genitales externos normales, tacto vaginal y rectal normal, zonas

linfoportadoras negativas. Extremidades normales. Fig.: 1



Paciente con incisión subcostal bilateral

La T.A.C. Abdominopélvica revela a nivel de suprarrenal derecha una masa heterogénea de 7.5 cm. con captación heterogénea post contraste en relación a hemorragia o necrosis, no guarda adecuados planos de clivaje con el lóbulo derecho del hígado y el polo superior del riñón derecho. Suprarrenal izquierda: masa hipodensa homogénea de 6 cm de diámetro con mínimo refuerzo, guarda adecuados planos de clivaje con aorta, pilar del diafragma del lado izquierdo, no con el estómago, arteria esplénica, polo superior del riñón izquierdo, arteria y vena renal izquierda. Fig: 2 y 3.

La paciente no se realiza determinación de ácido vanililmandélico en orina de 24 horas por falta de recursos económicos.

Laboratorio: Leucocitos 8000, HCTO 37.3% Plaquetas 377.00 Glucosa 86mg % Na 142 meq/L, K 4.32 meq/L, calcio 5.26, Mg 0.65 Creatinina: 0.82 mg/dl.

HALLAZGOS QUIRÚRGICOS:

Tumoración suprarrenal en el polo superior del riñón derecho de aprox. 10 x 8 cms lisa, bordes regulares, ovalada, consistencia dura, no infiltra al riñón, se encuentra en contacto con el hígado pero no lo infiltra.

A nivel del polo superior del riñón izquierdo, tumoración suprarrenal de aprox. 6.5 x 6 cms, redondeada de bordes regulares, definidos, lisa. Fig. 4.

Como complicaciones transoperatorias, se presentó elevación de cifra tensional sistólica hasta 300 mm Hg. siendo controlado este evento con el uso de nitroprusiato de sodio intravenoso.

Evolución postoperatoria favorable.

IMÁGENES DE LA TUMORACION EN LA TAC.

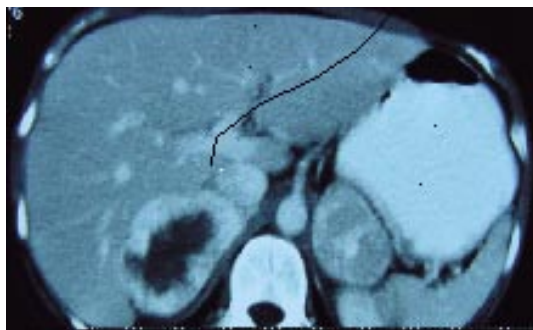


FIG. 2

FIG 2-3.SUPRARRENAL DERECHA

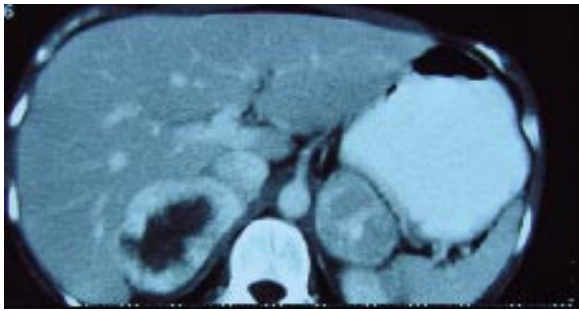


FIG 3

FIG 4 . PIEZAS QUIRURGICAS



DISCUSIÓN.

En nuestro caso se utilizó la vía de abordaje abdominal anterior, en virtud de que la afectación suprarrenal era bilateral, y en sospecha de que la neoplasia invadía estructuras circundantes.

La cirugía del feocromocitoma conlleva a ciertos riesgos que no se producen en otros tumores suprarrenales, así tenemos crisis hipertensivas potencialmente letales y/o miocardiopatías, además de arritmias cardíacas y el shock vascular debido a la liberación de catecolaminas durante la manipulación del tumor. (13)
Tras la exéresis tumoral puede producirse cuadros de hipotensión resultado de la ausencia de catecolaminas.

La suprarrenalectomía bilateral total, condiciona al paciente a un cuadro de insuficiencia suprarrenal permanente, lo que condiciona al paciente a un tratamiento esteroideo sustitutivo de por vida.

CONCLUSIONES:

Existen 3 situaciones clínicas en las que hay que investigar la presencia de un feocromocitoma:

- 1- Pacientes con historia de hipertensión arterial o sofocos a repetición.
- 2- Tumores suprarrenales que pueden ser hormonalmente activos o inactivos.
- 3- Vigilancia de familiares y/o de pacientes con MEN 2 o enfermedad de Von Hippel Lindau generalmente en pacientes jóvenes.(1, 10).

La manifestación más característica pero no la más común del feocromocitoma es la hipertensión paroxística, además se debe tomar en consideración otros síntomas y signos acompañantes que incluyen cefalea, taquicardia sudoraciones, nerviosismo y temblor.

La TAC es de gran utilidad diagnóstica para la detección de los feocromocitomas suprarrenales con una sensibilidad que va del 93 y el 100%. (2, 12)

Se preferirá la suprarrenalectomía parcial en pacientes con feocromocitomas bilaterales, con el fin de evitar crisis Addisonianas, resultado de una insuficiencia suprarrenal posquirúrgica. Sin embargo como efecto adverso de este procedimiento puede producirse la recidiva tumoral en el resto glandular.

Durante el acto quirúrgico se ligara previamente la vena suprarrenal a fin de evitar la secreción de catecolaminas durante la manipulación tumoral, y el consiguiente evento hipertensivo. (3)

El uso de la laparoscopia en el manejo de estos tumores tiene ventajas en cuanto a su menor morbilidad, así como también menor adherencias que en la cirugía abierta. (1)

Bibliografía:

- 1.- Janetscheck G. Neumann H: Cirugía Laparoscópica del Feocromocitoma. Clínicas Urológicas de Norteamérica. Vol. 1, pgs 97- 107, 2001.
- 2.- Walsh P: Campbell's Urology. 6ta edición, tomo III pgs 2360 – 2398, 1992
- 3.- Gugish S. Jr. Pow –Sang J: Evaluation and Management of Adrenal Masses Cancer Control. Julio- agosto, Vol 9. N 4, pgs 326 – 334, 2002
- 4.- Kraneck: Clinically Unsuspected Pheochromocytomas. Archives of internal Medicine. Enero vol 146 pgs 54 – 58, 1986.
- 5.- Pérez Merizalde J. Zaldúa Vélez J: Histiogénesis de tumores de Glándulas Suprarrenales. Oncología. SOLCA Guayaquil. Vol. 9 (3-4), julio- diciembre. Pgs 198-199, 1999.
- 6.- Pavlovich C, Schmidt L, Phillips J: Bases genéticas el carcinoma renal, Enfermedad de von Hippel Lindau. Clínicas Urológicas de Norteamérica. Vol. 3, Pgs 429- 430 – 431, 2003.



- 7.- Sabinstons: Tratato de Patología Quirúrgica. Tomo I. XV Edición. pags. 746 -757. 1999.
- 8.- Alcazar J, Mon E, Hernández M, et al: Feocromocitoma. Dosis Médica Vol. 1 N 13. Agosto, pag 10 -12. 2004
- 9.- Principios Urgencias Emergencias y Cuidados Críticos. Otras alteraciones endocrinas .Feocromocitoma. Insuficiencia suprarrenal. Coma mixedematoso. Porfirias. Cap.5.7. <http://www.uninet.edu/tratato/c050701.html>.
- 10.- Erickson Lloyd R, Hartman R, Thompson G. Cystic Adrenal Neoplasm's. Cancer. 101/7 October 1, pgs 1537 – 1545, 2004.
- 11.- Barontini M, Feocromocitoma y Embarazo. y emba” http://members.fortunecity.es/robertexto/archivo/feo_y_embaraz.htm
- 12.- National Cancer Institute. Cáncer Mail del Instituto Nacional del Cáncer. Feocromocitoma. <http://www.meb.uni-bonn.de/cancernet/spanish/202494.html>
- 13.- Bouvet M, Douglas S LEE J: Tumores Suprarrenales. Md. Anderson Oncología. Departament of Surgical Oncology Houston, Texas. 2da edition, cap 15 pgs 303 – 306, 2000.
- 14.- Voirhess M: Disorders of the Adrenal Medulla and Multiple Endocrine Adenomatosis Syndromes. Clinical Pediatric Endocrinology. (Kaplan S). Cap 7año pgs 244 – 253, 1990.
- 15.- Lee. Otorrinolaringología, Cirugía de cabeza y cuello. Síndromes y epónimos. Cap 9 Pág. 215 año 2002.
- 16.- Howanitz J, Howanitz P, Bernad Henry J. Evaluación de la función endocrina. Cap.15. Diagnóstico y Tratamientos clínicos por el laboratorio. 9na edición, Pags. 330 -336. 1998

Del Editor:

CESIÓN - ASIGNACIÓN DE LOS DERECHOS DE AUTOR A la Sociedad de Lucha contra el Cáncer del Ecuador, SOLCA, Sede Nacional Guayaquil

La revista “ONCOLOGÍA” requiere de la firma de todos los autores y coautores como evidencia de transferencia, asignación y de traspaso de la posesión de los derechos de autor, exclusivamente a la Sociedad de Lucha Contra el Cáncer del Ecuador, SOLCA.

En caso de que uno de los coautores se haya cambiado de domicilio, usted puede reproducir una copia de este formulario para que dicho coautor firme por separado. Favor enviar una copia de ésta página a nuestra oficina. El envío oportuno de este formulario con todas las firmas nos permitirá programar su artículo para su publicación.

Título del Artículo: _____

Teléfono del Autor: _____ Fax: _____

E-mail: _____

Nombre: _____ FIRMA: _____

Nombre: _____ FIRMA: _____

Nombre: _____ FIRMA: _____

Nombre: _____ FIRMA: _____

Nombre: _____ FIRMA: _____

Fecha de Cesión: _____

Nota: Sírvese escribir los nombres en caracteres de imprenta.

Revista “ONCOLOGÍA”

Av. Pedro Menéndez Gilbert

Apt. Postal No. 555/ ó 3623

Guayaquil - Ecuador

Fax: (593-4) 2293-366 / 2287-151

E-mail: editor@solca.med.ec

jasanchez@msn.com

Todo sangrado uterino en mujer post menopáusica deberá considerarse cáncer de endometrio hasta no demostrar lo contrario

