



Asociación Urológica de
Centroamérica y el Caribe

Adrenalectomía Bilateral en una Paciente de 15 Años con Feocromocitoma Adrenal.

Bilateral Adrenalectomy in a 15 Year Old Patient with Adrenal Pheochromocytoma.

Paula Rivas¹, Hugo Barbales¹, Gustavo González¹.

⁽¹⁾ Departamento de Cirugía, Hospital Roosevelt. Guatemala, Guatemala.

Correo electrónico: paulaerivasc@gmail.com

Esta Investigación fue financiada con recursos propios. Declaramos no tener ningún conflicto de interés.

Fecha de envío: 20.07.2023

Fecha de aceptación: 14.11.2023

Fecha de publicación: 30.01.2024

RESUMEN

OBJETIVO: Reportar el caso de una paciente con diagnóstico de feocromocitoma adrenal bilateral sometida a adrenalectomía abierta bilateral.

PRESENTACIÓN DE CASO: Paciente femenina de 15 años de edad que consultó con cuadro de sudoración y palpitations de cinco meses de evolución. Al examen físico se documenta hipertensión arterial, diaforesis y alteraciones visuales por lo que se indica la realización de estudios complementarios; estos últimos revelan presencia de tumor adrenal bilateral T2,N0,M0. Se decide realizar adrenalectomía bilateral abierta. Paciente se traslada a la unidad de cuidados intensivos con uso de aminas vasoactivas. La evolución clínica es adecuada por lo que se egresa exitosamente con uso de esteroides y plan de seguimiento ambulatorio en 6 semanas. Histopatología confirma presencia de feocromocitoma confinado a las glándulas suprarrenales, sin extensión capsular y sin invasión linfovascular.

DISCUSIÓN: Los feocromocitomas son tumores neuroendocrinos infrecuentes originados en las células enterocromafines adrenales que pueden producir síndromes simpaticomiméticos. El tratamiento inicial consiste en el bloqueo farmacológico pero el tratamiento definitivo es la resección tumoral completa. La adrenalectomía videolaparoscópica es el tratamiento quirúrgico de elección en la mayoría de casos. El abordaje abierto se indica en pacientes con tumores >6-8cm, de localización compleja o con compromiso de órganos circundantes.

CONCLUSIÓN: El feocromocitoma es una neoplasia adrenal infrecuente y muchas veces silente cuyo tratamiento definitivo es la resección tumoral completa. El abordaje adecuado implica el manejo integral de la enfermedad por un equipo multidisciplinar que involucre médicos internistas, cardiólogos, urólogos, nefrólogos, entre otros.

PALABRAS CLAVE

Feocromocitoma, Adrenalectomía bilateral.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To report a case of open bilateral adrenalectomy in a patient with pheochromocytoma.

PRESENTATION OF CLINICAL CASE: 15 year old female consulted for five months of sweating and palpitations. At medical evaluation hypertension, diaphoresis and visual disturbances were documented and therefore complementary studies were performed; abdominal tomography revealed a bilateral adrenal tumor stage T2, N0, M0. Bilateral open adrenalectomy was decided treatment. After surgery, patient is transferred to an Intensive Care Unit presenting adequate evolution. After one week of hospitalization patient is discharged with steroid use and plan of ambulatory following in six weeks. In the follow up histopathology confirmed the presence of pheochromocytoma confined to the adrenal glands, without capsular extension and without lymphovascular invasion.

DISCUSSION: Neuroendocrine tumors as pheochromocytomas are infrequent malignant growths originated in enterochromaffin adrenal cells that cause sympathomimetic syndromes. Initial treatment consists in pharmacological blockade and definitive treatment is complete resection of the tumor. Laparoscopic adrenalectomy is the surgical treatment of choice in most patients. Open adrenalectomy is indicated in patients with tumors >6-8cm, with complex localization or when there are other compromised organs.

CONCLUSION: Pheochromocytomas are infrequent and silent adrenal tumors; definitive treatment is tumoral complete resection. An adequate approach and management requires comprehensive management from a multidisciplinary team involving among others, internists, cardiologists, urologists and nephrologists.

KEYWORDS

Pheochromocytoma, Bilateral adrenalectomy.

INTRODUCCIÓN

Los tumores suprarrenales pueden derivar de la corteza o de la médula y pueden ser funcionales o no funcionales. Los tumores adrenales funcionales son aquellos que producen catecolaminas e incluyen los feocromocitomas y paragangliomas. La incidencia anual del feocromocitoma es de 2-8 casos por cada millón de individuos. La mayoría de casos se presentan entre los 40-50 años y no hay predilección por algún sexo, menos de 20% son bilaterales, menos del 10% de tumores son funcionales y menos del 5% son malignos (extensión tumoral hacia tejidos no enterocromafines).^{1,2,3}

La presentación clínica es extremadamente variable y depende de la localización anatómica, tamaño tumoral, extensión de la lesión y la secreción o no de catecolaminas. Las lesiones adrenales pueden sospecharse clínicamente, pero en su mayoría se diagnostican de forma incidental. Los síntomas son variables en duración y frecuencia y pueden presentarse espontáneamente o después de determinados estímulos.^{1,2}

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, detección hormonal sérica o urinaria, estudios de imagen para adecuada localización y estadiaje y estudios genéticos para descartar síndromes asociados. La tomografía es el estudio de elección.^{1,2}

La confirmación diagnóstica depende de los hallazgos histológicos. El tratamiento inicial consiste en el bloqueo farmacológico pero el tratamiento definitivo es la resección tumoral completa.^{1,2}

PRESENTACIÓN DEL CASO

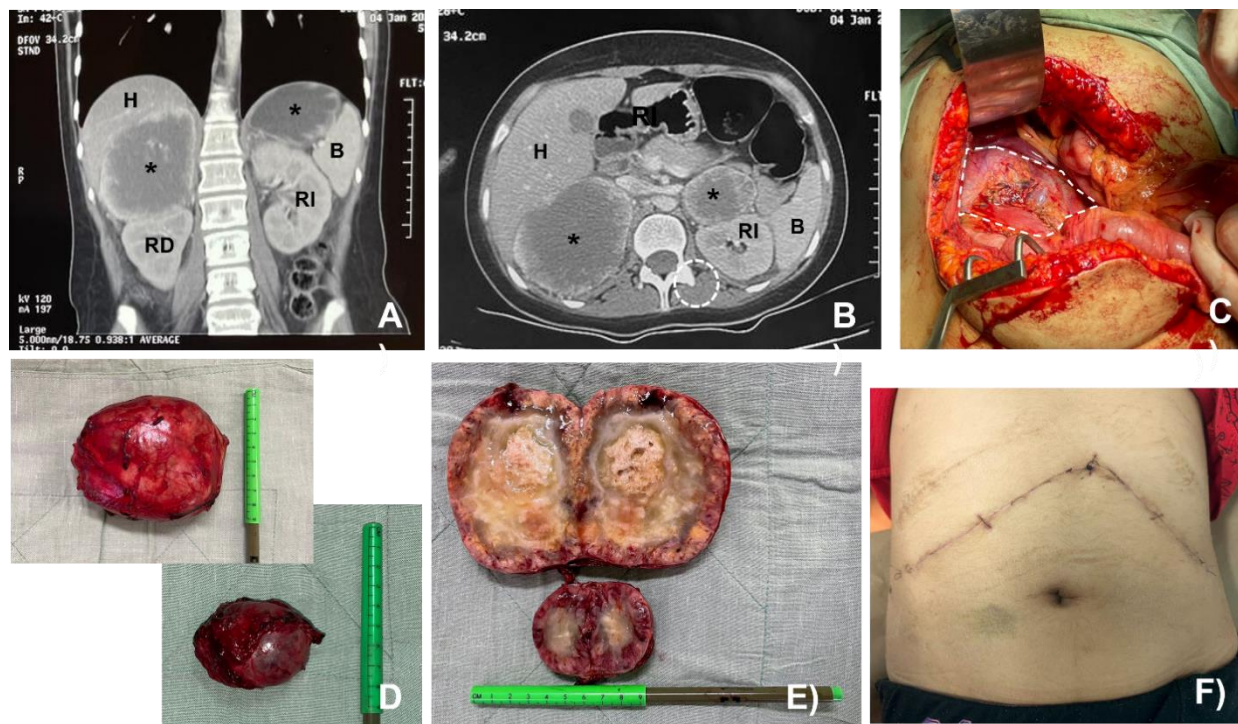
Paciente femenina de 15 años de edad quien consulta con médico particular por historia de sudoración y palpitations de cinco meses de evolución. Al interrogar paciente se determina que sintomatología inicia de forma súbita, no se asocia a factores desencadenantes y resuelve espontáneamente. Síntomas persisten y luego se presenta pérdida de la visión en ojo derecho por lo que paciente decide consultar con oftalmólogo. A la evaluación oftalmológica se evidencia hemorragia retiniana y exudados algodonosos sugestivos de hipertensión. Médico internista

documenta hipertensión arterial e indica realizar estudios complementarios incluyendo medición de metanefrinas en orina y ultrasonido abdominal.

Medición de metanefrinas en orina de 24 horas se reporta normal con una cifra de 0.29mg/24 (normal hasta 1.5mg/24 horas). Por otro lado, ultrasonido abdominal reporta la presencia de masas adrenales bilaterales. De acuerdo a hallazgos ultrasonográficos se realiza tomografía abdominal superior donde se confirma la presencia de un tumor adrenal bilateral. Las masas se reportan de la siguiente forma: 1) Masa suprarrenal derecha de forma redondeada, dimensiones de 7.2x8.1x7.9cm, volumen de 241cc, aspecto homogéneo y calcificaciones centrales y 2) Masa suprarrenal izquierda con las mismas características pero dimensiones de 3.7x5.2x4.9cm y volumen de 49cc. Se descarta la presencia de enfermedad metastásica y se clasifica como T2,N0,M0. A partir de los hallazgos se decide referir a paciente al Hospital Roosevelt para tratamiento especializado.

En el Hospital Roosevelt paciente es evaluada en conjunto con departamento de medicina interna y urología. Se inicia bloqueo adrenérgico con doxazosina, se ingresa paciente para monitoreo estricto y dos semanas después paciente es llevada a sala de operaciones para una adrenalectomía abierta bilateral. Transoperatoriamente se evidencia que las masas adrenales desplazan estructuras circundantes sin invadirlas, de manera que en un periodo promedio de 1 hora y 30 minutos se logra la resección completa. Durante la resección paciente presenta hipotensión que amerita el uso de aminas vasoactivas (norepinefrina). Se colocan dos drenajes tipo Jackson Pratt, uno dirigido hacia cada lecho suprarrenal, se cierra fascia y piel y la paciente se traslada a la unidad de cuidados intensivos para monitoreo estricto. Los laboratorios postoperatorios se encuentran dentro de rangos normales. Se decide retirar drenajes a las 72 horas y en un lapso de cinco días se omite el uso de norepinefrina. Paciente se egresa con uso de hidrocortisona (15-20mg/kg/día) con plan de seguimiento ambulatorio en un periodo de 6 semanas.

Patología de las masas adrenales confirma el diagnóstico de feocromocitoma. Las neoplasias estaban confinadas a las glándulas suprarrenales, no había compromiso capsular ni invasión linfovascular.



A y B) Tomografía abdominal superior en un corte coronal y transversal donde se evidencia la presencia de masas suprarrenales bilaterales (*). Las masas son redondeadas, presentan calcificaciones centrales y desplazan los órganos circundantes: riñón derecho (RD), riñón izquierdo (RI), hígado (H) y bazo (B). **C)** Imagen transoperatoria donde se evidencia masa suprarrenal (línea punteada) que desplaza el hígado superiormente. **D)** Imagen macroscópica de ambas glándulas suprarrenales. La glándula suprarrenal derecha era de 11.5x6.5x4.4cm y pesaba de 320g. La glándula suprarrenal izquierda era de 4.8x3.5x2.8cm y 90g. **E)** En la sección coronal de ambas glándulas suprarrenales se observan tumoraciones quísticas con áreas de necrosis que comprometen casi la totalidad del parénquima adrenal. **F)** Incisión subcostal bilateral en la segunda semana del postoperatorio adecuadamente afrontada y con leve eritema perilesional.

DISCUSIÓN

Los feocromocitomas son neoplasias que se originan de las células enterocromafines medulares. La presentación clínica es extremadamente variable y depende de la localización anatómica, tamaño tumoral, extensión de la lesión y la secreción o no de catecolaminas. ⁽²⁾

Las lesiones adrenales pueden sospecharse clínicamente, pero en su mayoría se diagnostican de forma incidental (10%). 20% de los pacientes con feocromocitoma no presentan síntomas. En pacientes sintomáticos, los feocromocitomas se caracterizan por producir la triada de cefalea paroxística, sudoración y taquicardia con o sin hipertensión arterial. Los síntomas son variables en duración y frecuencia y pueden presentarse espontáneamente o después de determinados estímulos como trauma, uso de fármacos y actividad física extenuante. ^(1,2)

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, detección hormonal sérica o urinaria, estudios de imagen para adecuada localización y estadiaje y estudios genéticos para descartar síndromes asociados. En pacientes sintomáticos, la elevación plasmática o urinaria de metanefrinas 2 veces el límite superior normal indican una alta probabilidad de padecer un tumor adrenal. Ante la sospecha de un feocromocitoma, la tomografía computarizada y la resonancia magnética son los estudios

imagenológicos de primera línea. La tomografía es el estudio de elección y en ella, los tumores son típicamente redondeados u ovals, de aspecto homogéneo y presentan atenuación similar a la de los tejidos blandos circundantes; en el 10% de casos se observan calcificaciones. ^(1,2)

La confirmación diagnóstica depende de los hallazgos histológicos. Macroscópicamente los tumores se caracterizan por ser masas bien delimitadas y tener tamaño variable (rango de 1-10cm) y consistencia firme. Al corte se observan de color blanco-grisáceo y presentan áreas de degeneración quística y fibrosis. Microscópicamente pueden tener patrón alveolar o trabecular. ⁽¹⁾

El tratamiento inicial consiste en el bloqueo farmacológico pero el tratamiento definitivo es la resección tumoral completa. El bloqueo adrenérgico preoperatorio debe extenderse durante 7-14 días y el fármaco de elección es la doxazosina, un bloqueador α_1 , a dosis de 4-32mg/día. En pacientes hipertensos, debe añadirse un antagonista de canales de calcio y en pacientes taquicárdicos debe valorarse el uso de antagonistas β adrenérgicos. El objetivo debe ser mantener una presión arterial sistólica ≤ 130 mmHg, una presión arterial diastólica ≤ 80 mmHg y una frecuencia cardíaca ≤ 90 latidos por minuto. ^(2,4,5,6)

El tratamiento quirúrgico conlleva un alto riesgo de complicaciones transoperatorias. La manipulación

transoperatoria puede causar secreción excesiva de catecolaminas y así, crisis hipertensivas y arritmias y por otro lado, posterior a la resección puede presentarse un cuadro de hipotensión arterial severa en 20-70% de pacientes. La adrenalectomía videolaparoscópica es el tratamiento quirúrgico de elección en la mayoría de casos. El abordaje abierto se indica en pacientes con tumores >6-8cm, de localización compleja o con compromiso de órganos circundantes. En pacientes con enfermedad metastásica, debe administrarse quimioterapia y en la actualidad el régimen de elección es el CVD (ciclofosfamida, vincristina y dacarbacina).^(2,4,5)

A corto plazo (2-6 semanas), los pacientes sometidos a adrenalectomía deben someterse a evaluación clínica y bioquímica. Posteriormente el seguimiento clínico y bioquímico es anual; los estudios de imagen se realizan anualmente en pacientes con síntomas recurrentes o elevación de metanefrinas o cada 2-3 años en feocromocitomas silentes. En pacientes masculinos, ≥ 76 años, con tumores >4.5-5cm, metástasis sincrónicas o resección quirúrgica incompleta, el seguimiento debe realizarse a intervalos más cortos.^(2,6)

CONCLUSIONES

El feocromocitoma es una neoplasia adrenal infrecuente y muchas veces silente cuyo tratamiento definitivo es la resección tumoral completa. El abordaje adecuado implica el manejo integral de la enfermedad por un equipo multidisciplinar que involucre médicos internistas, cardiólogos, urólogos, nefrólogos, entre otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lattin G, Sturgill E, Tujo C, Marko J, Sanchez K, Craig W, et al. Tumores adrenales y condiciones relacionadas en el adulto. *RadioGraphics* [en línea]. Jun 2014; 34(3): 805-829. Disponible en: <https://doi.org/10.1148/rg.343130127>
2. García R, Matute F, Mercader E, Mitjavilla M, Robledo M, Tena I, et al. Guía multidisciplinaria para el diagnóstico y tratamiento de feocromocitomas y paragangliomas. *Clin Transl Oncol* [en línea]. Ene 2021. Disponible en: https://seom.org/images/Guideline_diagnosis_genetic_pheochromocytomas.pdf
3. Aref H, Safdar O, Anshasi O, Anshasi W, Alsharif S. Feocromocitoma adrenal bilateral en un paciente masculino de 10 años. *J Ped Surg* [en línea]. Ago 2014 2(2014): 400-402. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2014.08.005>
4. Maldonado E, Nacud Y, Gómez M, Morfín C, Guerra J. Neoplasia endocrina múltiple IIA: feocromocitoma bilateral. *Rev Fac Med Univ Nac Auton Mex* [en línea]. May 2020; 64(1): 26-31. Disponible en: <https://doi.org/10.22201/fm.24484865e.2021.64.1.04>
5. Manea M, Marcu D, Bratu O, Stanescu A, Pantea A. Feocromocitoma-manifestaciones clínicas, diagnóstico y manejo perioperatorio actual. *Journal of Mind and Medical Sciences* [en línea]. Jun 2019; 6(2): 243-247. Disponible en: <https://doi.org/10.22543/7674.62.P243247>
6. Fernández P, Ramos A, Ares J. Feocromocitoma, paraganglioma e incidentalomas suprarrenales [en línea]. Dic 2021 [citado 8 Jul 2023]. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/es-articulo-feocromocitoma-paraganglioma-e-incidentalomas-suprarrenales-436>

Copyright (c) 2023 Deyanira Alexandra Tapia Inoa; Sonia Jiménez Reyes; Ariel Ramírez Pérez y Bashar Bassam Raja.



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumendelicencia](#) - [Textocompletodelalicencia](#)