

Feocromocitoma

Una causa inusual de angina

Pheochromocytoma

An unusual cause of angina

JAVIER ALFONSO SÁNCHEZ-SOSA • TEGUCIGALPA (HONDURAS)
BRIGITTE MERCEDES PEIGER-FLORES • SAN PEDRO SULA (HONDURAS)

DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2024.2904>

Resumen

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino secretor de catecolaminas, derivado de las células cromafines en la medula adrenal. La incidencia anual es de dos a ocho casos por cada millón de personas, representando una causa infrecuente de hipertensión arterial (HTA) secundaria. Estos tumores liberan cantidades significativas de dopamina, adrenalina, y norepinefrina, siendo responsables de episodios paroxísticos de síntomas como cefalea, diaforesis y taquicardia.

Se reporta el caso de un paciente masculino de 53 años que presenta tres años de síntomas adrenérgicos autolimitados, pero en esta ocasión los síntomas fueron acompañados por angina, requiriendo hospitalización y cuyo abordaje diagnóstico llevó al hallazgo incidental de un tumor adrenal unilateral en una angiotomografía torácica (angio-TC), que fue resecado en su totalidad; la condición del paciente evolucionó exitosamente hasta ser egresado. En conclusión, el feocromocitoma es un tumor extremadamente infrecuente que puede presentar sintomatología inespecífica, retrasando el diagnóstico. (*Acta Med Colomb* 2024; 49. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2024.2904>).

Palabras clave: *feocromocitoma, endocrinología, radiología, dolor torácico, medicina interna*

Abstract

A pheochromocytoma is a catecholamine-secreting neuroendocrine tumor derived from chromaffin cells in the adrenal medulla. The annual incidence is two to eight cases per million people, representing a rare cause of secondary arterial hypertension (HTN). These tumors release significant quantities of dopamine, adrenaline and norepinephrine and are responsible for paroxysmal episodes of symptoms like headaches, diaphoresis and tachycardia.

We report the case of a 53-year-old male patient who had a three-year history of self-limited adrenergic symptoms, but whose symptoms on this occasion were coupled with angina, requiring hospitalization. The diagnostic workup led to the incidental finding of a unilateral adrenal tumor on a thoracic computed tomography (CT) angiography, which was completely resected. The patient's condition progressed successfully, and he was discharged. In conclusion, pheochromocytomas are extremely rare tumors that may cause nonspecific symptoms, delaying diagnosis. (*Acta Med Colomb* 2024; 49. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2024.2904>).

Keywords: *pheochromocytoma, endocrinology, radiology, chest pain*

Doctor Javier Alfonso Sánchez-Sosa: Medicina Interna, Instituto Nacional Cardiopulmonar, Tegucigalpa, Honduras.

Dra. Brigitte Mercedes Peiger-Flores: Medicina General, Universidad Católica de Honduras, San Pedro Sula, Honduras.

Correspondencia: Dr. Javier Alfonso Sánchez-Sosa. Tegucigalpa (Honduras).

E-Mail: javier_sanchezs@hotmail.com

Recibido: 13/III/2023 Aceptado: 3/VII/2023

Introducción

Los feocromocitomas son tumores neuroendocrinos originados de las células cromafines de la medula suprarrenal. La etimología de la palabra “feocromocitoma” se deriva del griego que significa “masa de células de color café-negruzco”. Se caracterizan por la producción episódica de catecolaminas provenientes del sistema nervioso simpático o parasimpático (1). La incidencia mundial anual oscila entre dos a ocho casos por cada millón de personas, afecta a ambos sexos por igual que se encuentran entre la tercera y quinta dé-

cada de vida. Corresponden a 23% de los “incidentalomas” suprarrenales, y hasta 21% son metastásicos al momento de su presentación (2). La sintomatología se caracteriza por una tríada paroxística de cefalea, diaforesis y taquicardia en 40% de los casos y en 60% con HTA, ocasionalmente refractaria. Suelen debutar como hallazgo incidental, mediante análisis radiológico y estudios de laboratorio, y su tratamiento definitivo es quirúrgico (3, 4).

La importancia de la presentación de este caso radica en que esta condición clínica al ser inusual, la hace poco

sospechada cuando se presenta, afectando la calidad de vida, y retrasando su diagnóstico hasta ser un hallazgo incidental. Pese a esto, su pronóstico es favorable y la recuperación suele ser total. Describimos el caso de un masculino de 53 años que consultó por angina, cuyo abordaje diagnóstico llevó a la documentación incidental de un feocromocitoma.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un paciente masculino de 53 años, policía, procedente del norte urbano de Honduras, con antecedentes de HTA y prediabetes de 17 y tres años de evolución, respectivamente. Ingresa a la emergencia refiriendo cefalea, palpitaciones, y diaforesis de tres años de evolución, que se autolimitaba en minutos. Sin embargo, en esta ocasión se acompañaron de angina, con irradiación al brazo derecho y sensación de muerte inminente.

Al evaluarlo, se encuentran cifras tensionales (PA) de 150/100 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) y pulso de 115 por minuto (lpm), frecuencia respiratoria de 25 por minuto, y temperatura de 37 grados Celsius. Se encontraba ansioso, sudoroso, pero cooperador. Sin ingurgitación yugular, la auscultación pulmonar y cardíaca no evidenciaba anomalías. Su abdomen no era doloroso, su palpación era normal, sus extremidades eran simétricas, sin edemas.

Se realiza un electrocardiograma inicial que reporta elevación del segmento ST en las derivaciones de cara inferior y lateral baja. El análisis bioquímico fue normal, excepto sus troponinas y dímero-D reportados en 0.037 ng/mL (0-0.014 ng/mL), y 0.60 μ g/mL (0-0.5 ug/mL). Se decide tratar como un síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST, realizándole una angiografía coronaria que reportó arterias coronarias con flujo lento leve, pero sin lesiones significativas.

El paciente persistió con dolor, por lo que sospechó una tromboembolia pulmonar (TEP) y se realizó una angioTC, resultando negativa para TEP y disección de aorta; pero reveló una masa sólida heterogénea de 66.5 mm x 60.9 mm suprarrenal izquierda (Figura 1).

Fue valorado por cardiología ante los hallazgos electrocardiográficos, quienes realizan un ecocardiograma que evidenció remodelamiento concéntrico del ventrículo izquierdo, disfunción diastólica leve con fracción de eyección de 80%, sin alteraciones en la movilidad sin datos de miocarditis, ni isquemia.

Simultáneamente, fue evaluado por endocrinología que indicó medir metanefrinas y normetanefrinas libres en plasma, un ultrasonido (USG) tiroideo y pruebas de función tiroideas buscando neoplasia endocrina múltiple, asimismo, le inició tratamiento con terazosina 2 mg/día.

El USG tiroideo y las pruebas de función tiroideas fueron normales, pero los resultados de metanefrinas y normetanefrinas libres en plasma fueron de 0.14 nmol/L (0-0.45 nmol/L) y 28.54 nmol/L (0-0.47 nmol/L), respectivamente. Se decidió realizar tomografía computarizada (TC) trifásica de glándulas suprarrenales y resonancia magnética (IRM)

abdominal, configurando el diagnóstico de feocromocitoma, y seguidamente fue derivado a cirugía oncológica para manejo (Figura 1).

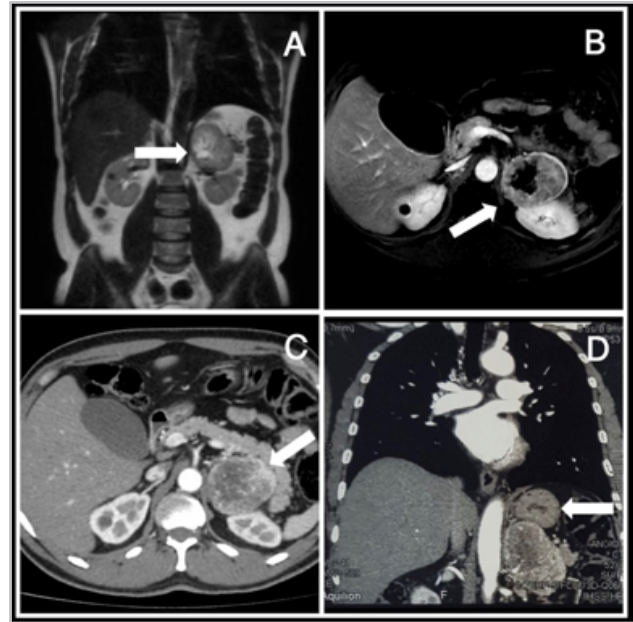


Figura 1. A, B: IRM abdominal en fase arterial. C: TC trifásica de abdomen. D: Angio-TC torácica. Se observa masa heterogénea adrenal izquierda, con áreas de necrosis y hemorragia, que mide 66.5 mm x 60.9 mm.

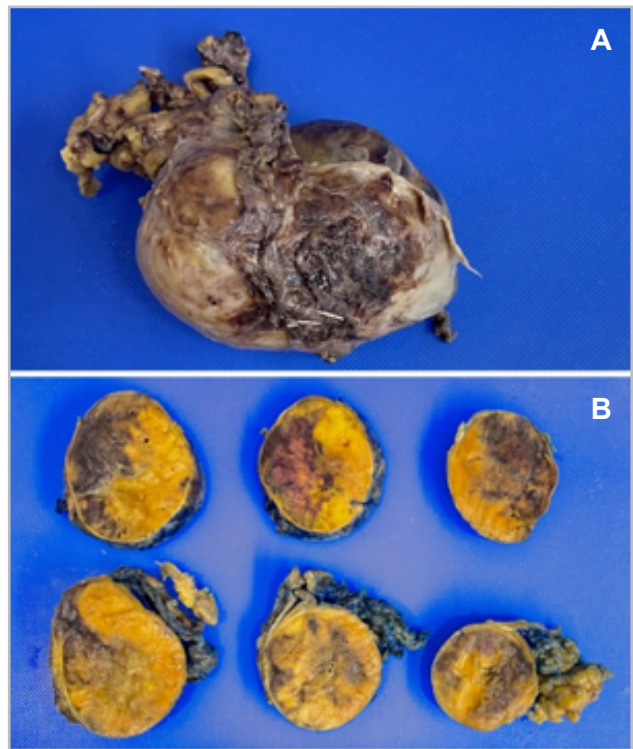


Figura 2. (A) Tumor de superficie externa café, vascularizada, que mide 7.5 x 7 x 5 cm, y peso de 123 gramos. (B) Superficie heterogénea, amarillenta, con áreas violáceas de aspecto hemorrágico, y escaso parénquima suprarrenal residual periférico.

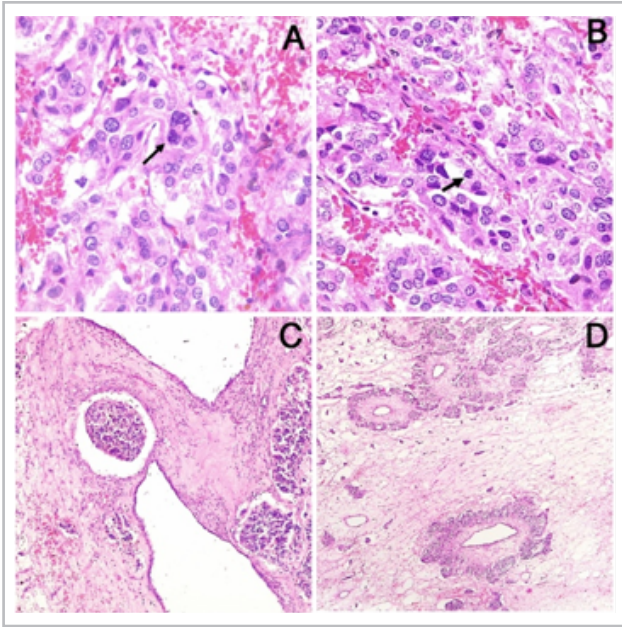


Figura 3. Biopsia excisional microscópica. A, B, C, D. Coloración hematoxilina eosina, se observan células con actividad mitótica anormal dispersas en nidos de diversos tamaños con citoplasma eosinofílico granular, núcleos redondos, y cromatina granular. Además, hay focos necróticos con degeneración mixoide, e invasión vascular. (A, B: 400x) (C, D: 100x).

Previa preparación hemodinámica con terazosina e hidratación adecuada, el paciente fue llevado a cirugía, resecando completamente el tumor por vía laparoscópica, sin complicaciones (Figura 2). La lesión tumoral fue enviada a patología, confirmando el diagnóstico de feocromocitoma (Figura 3).

El paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta luego de dos semanas, continuando sus consultas por oncología, quién indicó 30 sesiones de radioterapia, y pruebas genéticas, reportando una mutación en el gen TET2 – S254fs*38.

Discusión

El paciente masculino presentado pertenece al rango de edad en que la mayoría de casos de feocromocitoma se diagnostican, usualmente entre la tercera y quinta década de vida. Según una serie de 3783 casos, con HTA secundaria en Escocia, los feocromocitomas representaron el 0.1% de todas las causas de HTA secundaria, pero, paradójicamente la presentación clínica más frecuente fue la HTA secundaria. Por lo tanto, debe ser considerado como parte del abordaje diagnóstico ante un paciente con HTA secundaria (5, 6)

Las manifestaciones clínicas pueden ser causadas por el exceso de catecolaminas, por presión tumoral sobre un órgano, o metástasis. Los síntomas más frecuentes reportados son taquicardia, palidez, palpitaciones, cefalea, y diaforesis de forma paroxística. Además, pueden presentarse manifestaciones cardiovasculares como arritmias supraventriculares, falla cardíaca, e HTA sostenida hasta en 79% de los casos manifestados de forma episódica. Ocasionalmente la HTA puede ser crónica, dañando órganos como cerebro, corazón,

riñones, alterando el metabolismo de la glucosa, desarrollando prediabetes o diabetes (7, 8).

Sin embargo, las manifestaciones clínicas no siempre serán evidentes como el caso de nuestro paciente, cuyo diagnóstico clínico fue enmascarado por la sospecha inicial de infarto agudo de miocardio, dada la presencia de factores de riesgo cardiovasculares al momento de referir angina. Fue hasta en la búsqueda de diagnósticos diferenciales que se detectó el tumor suprarrenal.

Debido al creciente disponibilidad y uso de TC e IRM a nivel mundial, el 50% de los feocromocitomas son descubiertos incidentalmente en pacientes asintomáticos, o durante estudios de imagen realizados por otro motivo (9,10). A nuestro paciente se le estaba realizando una angio-TC en busca de otras causas de angina cuando se detectó el tumor.

En caso presentar sintomatología compatible con tumores secretores de catecolaminas, se recomienda confirmar mediante pruebas de laboratorio el exceso de catecolaminas antes de solicitar estudios de imagen. Esto se logra midiendo metanefrinas y catecolaminas urinarias y/o plasmáticas fraccionadas. Las Guías de la Sociedad de Endocrinología de Prácticas Clínicas (ESCPG) recomienda la medición urinaria en 24 horas de metanefrinas o normetanefrinas fraccionadas plasmáticas, con un corte mayor a 0.45 nmol/L en 24 horas o superior a 0.47 nmol/L respectivamente, brindando una sensibilidad y especificidad de 98% (11). En el caso del paciente, se confirmó que la masa era de origen adrenal, ya que las normetanefrinas plasmáticas estaban 60 veces por encima del valor normal.

Una vez confirmado el diagnóstico del tumor secretor de catecolaminas, es necesario realizar estudios de imagen para determinar su localización, ya que brinda información de la etiología del tumor. Cuando el tumor se encuentra en las glándulas adrenales, se clasificará como feocromocitoma; cuando sea de origen extra adrenal, sugiere un paraganglioma. Los paragangliomas se pueden localizar en la región paraaórtica superior (46%), región paraaórtica abdominal inferior (29%), en la vejiga (10%), mediastino (10%), cabeza y cuello (3%), y en la pelvis (2%) (12).

Con respecto a los estudios de imagen, se recomienda realizar una TC trifásica, IRM, gammagrafía con 123-metayodobenzilguanidina, o tomografía con emisión de positrones. La TC alcanza una sensibilidad de 97-100% para localizar tumores >1 cm. El feocromocitoma presenta un “fenotipo de imagen” particular, caracterizados por ser >3 cm, tener forma redonda u ovalada, con márgenes lisos, textura homogénea, áreas de degeneración quística, usualmente unilateral, con captación de medio de contraste, una radio intensidad de >10 unidades Hounsfield con <50% de lavado, puede haber áreas de hemorragia, necrosis o calcificaciones, con un crecimiento anual de 1 cm al año (9, 13). En el caso presentado, el fenotipo de imagen era compatible con feocromocitoma.

El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica completa, y el pronóstico suele ser favorable, pero requiere un manejo multidisciplinario por endocrinología, anestesiología,

gía, y cirugía para alcanzar una tasa de supervivencia de 76% (4, 14). Es necesario realizar una preparación hemodinámica preoperatoria que consiste en el bloqueo farmacológico de catecolaminas, e hidratación adecuada 7-14 días previos. El antagonismo de las catecolaminas se efectúa con bloqueadores alfa *adrenérgicos* y *antagonistas de canales de calcio* para controlar la PA y FC.

La ESCPG establece metas para la preparación hemodinámica que consisten en mantener la PA de 120/80 mmHg en posición sedente, presión sistólica superior a 90 mmHg en posición erguida, y la frecuencia cardíaca entre 60 y 80 lpm. Además, es necesario una dieta alta en sodio >5 g al día, y una hidratación óptima. Esto reduce el riesgo de complicaciones intraoperatorias, como la crisis hipertensiva (5, 11, 15)

Para confirmar que la resección fue completa, se realiza un control de metanefrinas y catecolaminas plasmáticas y urinarias en 24 horas dos semanas posterior a la cirugía, si están en su valor normal, la resección fue completa. No obstante, si persisten elevadas, implica tejido tumoral residual o metástasis ocultas (16).

Nuestro paciente fue preparado utilizando terazosina, su resección fue total por vía laparoscópica sin presentar complicaciones intraoperatorias, evolucionando favorablemente hasta su alta.

En conclusión, podemos aprender de este caso que, a pesar de presentar síntomas ampliamente reconocibles, el diagnóstico requiere un abordaje especializado, y una pizca de fortuna.

Agradecimientos

Se agradece al Dr. Isaac Marriaga y al Dr. Javier Girón, por la revisión crítica del manuscrito y apoyo diagnóstico en el caso.

Referencias

1. Reisch N, Peczkowska M, Januszewicz A, Neumann HP. Pheochromocytoma: presentation, diagnosis and treatment. *Journal of Hypertension*. 2006;24:2331.
2. Fassnacht M, Arlt W, Bancos I, Dralle H, Newell-Price J, Sahdev A, et al. Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical

- Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *European Journal of Endocrinology*. agosto de 2016;175:G1-34.
3. Farrugia FA, Charalampopoulos A. Pheochromocytoma. *Endocrine Regulations*. 30 de junio de 2019;53:191-212.
4. Pimienta LM, Sánchez JCS, Garzón SA. Feocromocitoma y Paraganglioma: un reto más allá de la clínica. *Revista Colombiana de Cancerología* [Internet]. 12 de marzo de 2021 [citado 7 de enero de 2024];25(1). Disponible en: <https://www.revistacancercol.org/index.php/cancer/article/view/586>
5. Young WF. Pheochromocytoma: 1926–1993. *Trends in Endocrinology & Metabolism*. 1993;4:122-7.
6. Sinclair AM, Isles CG, Brown I, Cameron H, Murray GD, Robertson JWK. Secondary Hypertension in a Blood Pressure Clinic. *Archives of Internal Medicine*. 1987;147:1289-93.
7. Falhammar H, Kjellman M, Calissendorff J. Initial clinical presentation and spectrum of pheochromocytoma: a study of 94 cases from a single center. *Endocrine Connections*. 2018;7:186-92.
8. Uribe JD, González MR, Tamayo LJ. Manifestaciones inusuales del feocromocitoma. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Cardiología*. 2016;23:151.e1-151.e5.
9. Young WF. The Incidentally Discovered Adrenal Mass. *NEJM*. 2007;356:601-10.
10. Oshmyansky AR, Mahammed A, Dackiw A, Ball DW, Schulick RD, Zeiger MA, et al. Serendipity in the Diagnosis of Pheochromocytoma. *Journal of Computer Assisted Tomography*. 2013;37:820.
11. Lenders JWM, Duh QY, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo AP, Grebe SKG, Murad MH, et al. Pheochromocytoma and Paraganglioma: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2014;99:1915-42.
12. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, Heerden JAV, et al. Benign Paragangliomas: Clinical Presentation and Treatment Outcomes in 236 Patients. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2001;11:5210-5216
13. Schieda N, Dandan OA, Kielar AZ, Flood TA, McInnes MDF, Siegelman ES. Pitfalls of adrenal imaging with chemical shift MRI. *Clinical Radiology*. 2014;69:1186-97.
14. Amar L, Servais A, Gimenez-Roqueplo AP, Zinzindohoue F, Chatellier G, Plouin PF. Year of Diagnosis, Features at Presentation, and Risk of Recurrence in Patients with Pheochromocytoma or Secreting Paraganglioma. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2005;90:2110-6.
15. Pacak K. Preoperative Management of the Pheochromocytoma Patient. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2007;92:4069-79.
16. Amar L, Fassnacht M, Gimenez-Roqueplo AP, Januszewicz A, Prejbisz A, Timmers H, et al. Long-term Postoperative Follow-up in Patients with Apparently Benign Pheochromocytoma and Paraganglioma. *Horm Metab Res*. 2012;44:385-9.

