

Feocromocitoma extra suprarrenal.

Dra. Yusledis Pearce Pérez.¹ <https://orcid.org/0000-0002-6434-1854>

Dr. Gustavo Perera Viamontes.¹ <https://orcid.org/0000-0002-6373-0962>

Dra. Anisley Rodríguez Domínguez.¹ <https://orcid.org/0000-0003-3702-0497>

¹Hospital Militar Central” Dr. Luis Díaz Soto”. La Habana, Cuba

RESUMEN

Los Feocromocitoma extraadrenales se denominan Paragangliomas, pueden originarse en cualquier lugar que exista tejido cromafin: a lo largo de la cadena ganglionar simpática para aórtica, en el órgano de Zucherkandl, (origen de la arteria mesentérica inferior). Son tumores neuroendocrinos poco frecuentes que derivan de las células neural y forman parte del sistema neuroendocrino. Pueden causar varios síntomas dada a su capacidad de secretar catecolaminas, particularmente noradrenalina y adrenalina en cantidades variables e intermitentes. Ubicados en un 85% de los casos en el abdomen y entre ellos el órgano de Zucherkandl. Puede manifestarse a cualquier edad, por lo que su diagnóstico y tratamiento quirúrgico oportunos son fundamentales para evitar complicaciones potencialmente fatales. Presentamos un caso clínico de una paciente femenina de 35 años de edad, hipertensa y epiléptica de años de evolución, controlada con su tratamiento de base, con dolor abdominal recurrente en epigastrio, irradiado a hipocondrio derecho y región lumbar correspondiente, con diagnóstico de tumor retroperitoneal por ecografía y TAC. Se realiza cirugía con extirpación de la lesión y diagnóstico por anatomía patológica de Feocromocitoma Extrasuprarrenal derecho.

Palabras claves: Feocromocitoma Extrasuprarrenal. Paraganglioma. Dolor abdominal.

INTRODUCCION

Los Feocromocitoma son tumores del sistema nervioso simpático desarrollados a partir de células cromafines, caracterizadas por producción excesiva de catecolaminas.^{1,2}

El Feocromocitoma fue descrito en 1886 por Frankell. Neusser asocio por primera vez este tumor con la HTA paroxística. En 1926 Vázquez y Donnelot dieron su primer diagnóstico clínico de la enfermedad.³

En el 85% de los casos se localizan en medula suprarrenal y el 15 % restante son extra suprarrenales (para gangliomas)^{1,4}. Se hace alusión a la regla de 10: el 10% son extra adrenales, el 10% se presentan en niños, el 10% son múltiples o bilaterales, el 10% recidiva tras la cirugía, el 10% son malignos y el 10% son familiares.⁵⁻⁸

Algunos autores describen una mayor incidencia de malignidad en los Feocromocitoma Extra adrenales en relación con los adrenales^{9,10}, sin embargo otros estudios concluyen que las dos localizaciones tienen el mismo riesgo de malignidad.¹¹

Estos tumores Extra suprarrenales son muy pocos frecuentes (un 6-17%) de los Feocromocitoma, 2 casos por millón de adultos (año). Se pueden presentar como masas retroperitoneales asintomáticas o causantes de alguna disfunción endocrina debido a la secreción de catecolaminas, generalmente HTA refractaria a tratamiento convencional.¹²

Embriológicamente estos tumores se dividen en 2 subgrupos, Paragangliomas simpáticos y parasimpáticos, la diferencia entre ellos radica en el tipo de tejido a partir del cual se forman, también en la ubicación y producción hormonal. Los desarrollados a nivel del simpático, suelen ubicarse en pecho, abdomen y pelvis.

Con frecuencia segregan demasiadas hormonas, lo que los hace muy similares a los Feocromocitoma, pero estos Paragangliomas simpáticos, tienden en general a ser más malignos, que los Feocromocitoma. No siendo así los parasimpáticos (ubicados en cabeza y cuello), pueden ser invasivos a nivel local, pero no metastizan, ni producen catecolaminas (hormonas de estrés), ya que los síntomas y signos suelen deberse a la masa tumoral en sí y no a las catecolaminas segregadas.¹³

Son tumores total o parcialmente encapsulados, muy vascularizados, generalmente mayor de 3cm de diámetros y con un peso medio de 100gr, aunque se han registrado variaciones desde 1gr hasta casi 4gr.^{6,8,14,15}

Las manifestaciones clínicas son producto de la secreción excesiva de catecolaminas, de ahí que la HTA puede ser mantenida en la mitad de los pacientes y paroxística en un tercio, mientras que el resto de los sujetos están normotensos. Pueden aparecer dolor abdominal, vómitos, dolor torácico, taquicardia, nerviosismo, irritabilidad, pérdida de peso, temblor de manos, palidez, frialdad y humedad de las manos e hipertermia.⁵

Con el objetivo de destacar la importancia de los medios diagnósticos con el que contamos, hacemos la presentación de caso, basándonos en el cuadro clínico, examen físico y estudios radiológicos (US-EED-TAC simple y EV) y posteriormente diagnóstico y tratamiento quirúrgico de Feocromocitoma extrasuprarrenal, pensado en un inicio como un "T" duodenogástrico, de una paciente atendida en el servicio de Cirugía del HMC"Dr. Luis Díaz Soto". Naval.

.....

PRESENTACION DEL CASO

Paciente del sexo Femenino de 35 años de edad, raza blanca, con APP de HTA aparentemente esencial, medicada con captopril (25mg) 1 tableta al día e Hidroclorotiazida (25mg) 1 tableta al día , controlada, además de Epilepsia tratada con Carbamazepina (200mg) 1 Tableta cada 8 horas, que presenta dolor abdominal crónico en epigastrio, que se irradia a región lumbar derecha, acompañado en ocasiones de vómitos con restos de alimentos, que en chequeo médico al examen físico, se constata dolor a la palpación superficial y profunda en epigastrio e hipocondrio derecho, por lo que se indica ultrasonido abdominal donde se observa, lesión de aspecto "T "a nivel de epigastrio e hipocondrio derecho, de bordes regulares, contactando con duodeno y vena cava inferior (VCI), que desplaza cabeza del páncreas. Por lo antes descrito se ingresa para estudio y tratamiento, con una impresión diagnóstica de Tumor Duodenogástrico, en servicio de Cirugía.

Hábitos tóxicos: No refiere.

Alergia a medicamentos: Penicilina. Dipirona. Diclofenaco.

Transfusiones: Si (postparto)

APF: Madre HTA (controlada)

Al examen físico se constata una Talla: 1.70cm, Peso 75kg, con un IMC: 26kg/m².

TA: 130/90 (En ocasiones presento cifras de TA elevada), pero controlada con sus antihipertensivos (Captopril e Hidroclorotiazida)

FC: 92 latidos por minutos.

El resto del examen físico fue normal.

Exámenes del Laboratorio (3/4/2019) mostraron:

Hemoglobina: 12.7 g/l

Hematocrito: 0.40

Eritrosedimentacion: 16mm/l

Glicemia: 4.5 mmol/l

Triglicéridos: 1.17mmol/l

Colesterol: 4.7mmol/l

Conteo de plaquetas: $284 \times 10^9/l$

Amilasa: 189.7 UI

Proteínas totales: 68.1g/l

Creatinina: 68 mmol/l

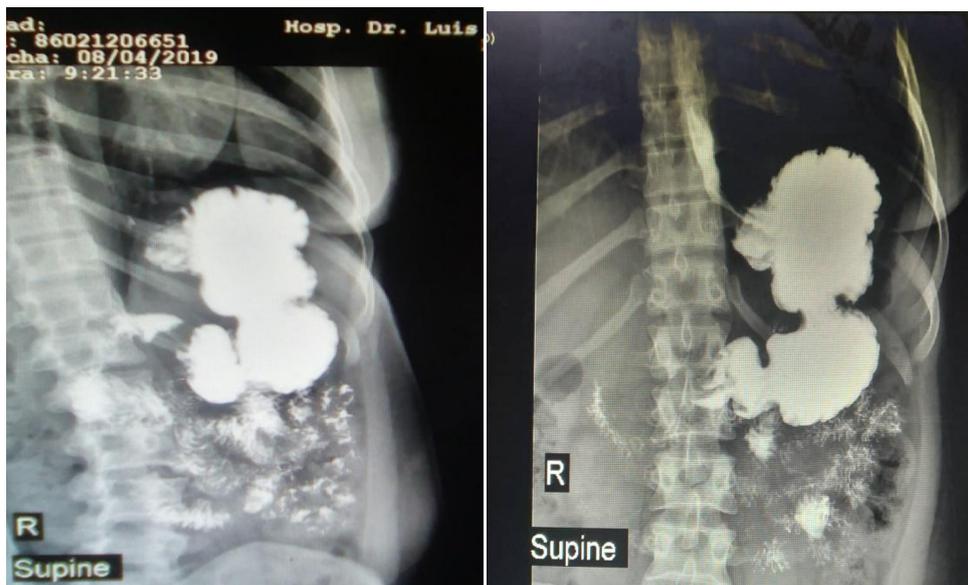
Ácidoúrico: 318mmol/l

Exámenes Imagenológicos mostraron:

- Ecografía abdominal (5/4/2019): Lesión "T" a nivel de epigastrio, de bordes regulares, contactando con duodeno y VCI, que desplaza la cabeza del páncreas, midiendo aproximadamente 52x48x63mm, vascularizada ligeramente. No otras alteraciones en el HAS. Se muestra de ecografía a continuación.



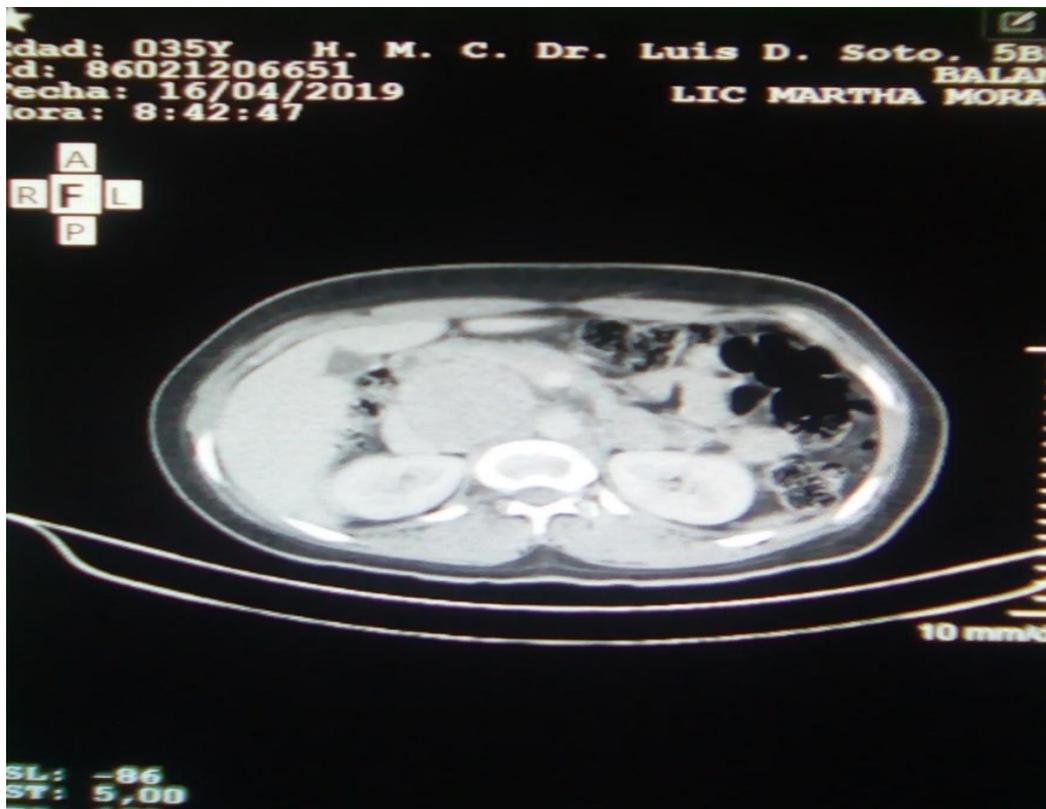
- Rx de Tórax (3/4/2019): No lesiones pleuropulmonares. ICT normal.
- EED (8/4/2019): Estomago, mitra y marco duodenal normal. No compresión extrínseca. Mostramos imagen a continuación.



- TAC de tórax y abdomen simple y EV (16/4/2019): Estudio realizado en equipo monocorte a 5mm de cortes, se observó imagen "T", con realce heterogéneo al estudio EV, de contornos regulares a nivel de epigastrio, que mide 56x57x71mm de diámetro, en contacto con la VCI, desplazando cabeza y parte del cuerpo del páncreas. No se logra definir

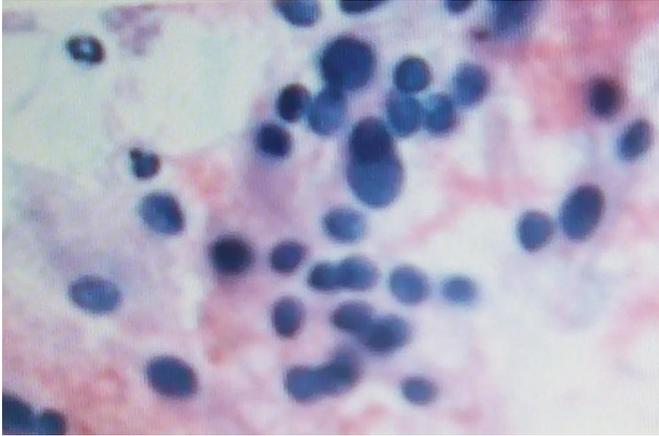
la GSR derecha. Resto del estudio sin otras alteraciones significativas.

Se muestra imagen de 1 corte de dicho estudio a continuación.



- BAAF Ecodirigida: Informa presencia de células fusiformes y redondas.

Teniendo en cuenta resultados de los estudios realizados, se discute en colectivo y se decide realizar intervención quirúrgica, donde se observó lesión tumoral, en contacto con el duodeno en su cara anterior, aorta y cava inferior, enviando pieza a Anatomía Patológica, donde se diagnosticó Feocromocitoma Extrasuprarrenal derecho.



La evolución postoperatoria fue satisfactoria, por lo que, al cabo de 7 días, la paciente es dada de alta.

.....

DISCUSION

Los Feocromocitoma son tumores que siempre han generado mucha controversia y más aún los Paragangliomas, dada su baja incidencia. La mayoría de los autores coinciden, en que la localización extraadrenal más frecuente es la abdominal en un 85% y entre ellas el órgano de Zucherkandl.¹⁶

La técnica inicial para valorar estos pacientes debe ser la ecografía, pues, aunque tiene una elevada tasa de falsos negativos (11%), es muy accesible, no invasiva y económica.^{12,16,17} De hecho, fue el primer estudio que nos llevó a pensar en un tumor retroperitoneal en nuestro caso. La TAC tiene una sensibilidad del 95% y una especificidad de un 70%, mientras que la RM tiene una sensibilidad del 99% y una especificidad de un 70%. Están disponibles en la mayoría de los centros sanitarios y son muy fáciles de interpretar, tanto por Radiólogos como por Cirujanos.¹⁸⁻²¹ Coincidimos con los autores, el beneficio de la TAC, aplicada en nuestra paciente.

El Feocromocitoma es un tumor neuroendocrino asociado a una elevada morbimortalidad, aunque se trata de una enfermedad rara, el manejo temprano de pacientes hipertensos, representa una oportunidad de curación y evita consecuencias a largo plazo.²²

El diagnóstico de benignidad o malignidad de los Paragangliomas es controversial. Es más, sin que haya una enfermedad metastásica documentada (definida como la presencia de depósitos tumorales, en sitios que normalmente no contienen células cromafines), el diagnóstico de Feocromocitoma maligno se considera casi imposible.¹⁸⁻²¹

Es bueno señalar que, a pesar de contar, con Tomógrafo monocorte y cortes a 3 y 5 mm, los resultados tomográficos han sido de utilidad para describir dicha tumoración, conjuntamente con el aporte de la ecografía, resultados del Laboratorio y Anatomía Patológica para posterior exéresis tumoral completa en el proceder quirúrgico; este último, el único tratamiento curativo y definitivo de estos tumores y esto implica también, la extirpación de los órganos vecinos que puedan ser infiltrados.

Por tanto, si sospechamos que el Tumor puede ser maligno que infiltre órganos vecinos o presente ganglios regionales, la resección debe incluir Linfadenectomía regional.^{23,24,25}, no siendo tan así en nuestra paciente y que los Paragangliomas benignos, en los que se han realizado una extirpación completa, pueden considerarse curados, pero por la probabilidad de presentar un síndrome hereditario, los pacientes deben ser evaluados a largo plazo.²⁶

Por lo general predominan en un 90% de los casos entre la 4ta y 5ta década de la vida, la localización adrenal, afectando mayormente al sexo Femenino, por

otra parte, los extraadrenales (10-20%), son más frecuentes en jóvenes, sin predominio de sexo.^{27,28}. Coincidiendo con nuestra paciente.

La localización del tumor en este caso presentado, se correspondió en el presentado en la literatura como de mayor frecuencia (derecho) ²⁹, pero esto no sucedió con sus dimensiones que se señalan se encuentran por lo general entre 3 y 5cm de diámetro y el de nuestro caso lo supero, midiendo aún más.

.....

CONCLUSIONES

Aunque poco frecuente, el Feocromocitoma Extrasuprarrenal o Paraganglioma es una patología que se debe sospechar, debemos tenerlo en cuenta para los diagnósticos diferenciales de masas tumorales retroperitoneales, por lo que la recogida de datos clínicos, un buen examen físico, resultados de laboratorio, Imagenologicos y de anatomía patológica, son de gran utilidad para llegar al diagnóstico definitivos de dichas tumoraciones. En nuestro caso presentado, contamos solo con ecografía, esófago-estómago y duodeno (EED) y TAC simple y EV, esta última en equipo monocorte, a 3 y 5mm de cortes por Imagenologia, ya con BAAF Ecodirigida y demás resultados, se tomó conducta quirúrgica definitiva, puesto que un buen diagnóstico y tratamiento quirúrgico oportuno son fundamentales para evitar complicaciones a largo plazo. Aplicando el algoritmo de trabajo y conducta apropiada ante dicho caso, se llegó al diagnóstico de Feocromocitoma Extrasuprarrenal y no por ser una entidad rara no se debe dejar de pensar.

.....

BIBLIOGRAFIA

1. Lairmore TC, Ball DW, Baylin SB. Management of pheochromocytomas in patients with multiple endocrine neoplasia type 2 syndromes. *Ann Surg.* 217(6):595-601.
2. Petrina ME, Calderon DM, Menendez EL. Feocromocitoma y Paraganglioma. *An Sist Sanit Navar* 1998; 21: 31-46.
3. Mendez SA. Adrenales. En: Breve historia de la endocrinología. La Habana: Editorial Científico Técnica; 1975. P. 131-8
4. Erickson d, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant A, Clive S et al. Benign Paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86: 5210-5216.
5. Neumann HP, Bauch B, McWhinney SR, Bender BU, Gimm O, Franke G et al. Germ-line mutations in nonsyndromic pheochromocytoma. *N Engl J Med* 2002; 346: 1459-1466
6. Anderson JL, Gustmann DH. Neurofibromatosis type 1. *Handb Clin Neurol.* 2015; 132: 75-86.
7. Korf BR. Neurofibromatosis type 1(NF1): Pathogenesis clinical features, and diagnosis(Internet). Up ToDate; 2020(citado: 1de agosto de 2020? Disponible en : <https://www.uptodate.com/contents/neurofibromatosis-type-1-nf1-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis>
8. Young WF. Pheochromocytoma in genetic disorders(Internet). Up ToDate;2020(citado:1 de agosto de 2020). Disponible en:<https://www.uptodate.com/contents/pheochromocytoma-in-genetic-disorders>
9. Clinical spectrum and outcome on functional extradrenal Paraganglioma. *World J Surg.* 1996; 20: 916-22.
10. The pheochromocytoma: a benign intradrenal, hypertensive, sporadic, unilateral tumor: does it exist? *World J Surg:* 1994; 18: 467-72.
11. Clinical experience over 48 years with pheochromocytoma: *Ann Surg.* 1999;229: 755-66.

12. Feocromocitoma. En: Sitges- Serra A, Sancho Jusenser, editores. Cirugía endocrina. Asociación Española de Cirujanos. Madrid: Ed. Ar??n; 1999. P. 143-50.
13. Eisenhofer, G, Lenders J. W., Siegert, G., Bornstein, S. R, Friberg, P. Milosevic, D., et al., (2012). Plasma methoxytyramine: a novel biomarker of metastatic pheochromocytoma and Paraganglioma in relation to established risk factors of tumour size, location and SDHB mutation status. *European Journal of Cancer*, 48: 1739-1749.
14. Robbins SL, Kumar V, Coatran RS. Patología estructural y funcional. Madrid: Mc Graw-Hill-Interamericana de España; 1998.
15. Blake MA. Pheochromocytoma: practice essentials, pathophysiology, etiology (Internet). Medscape;2020. Disponible en:<https://emedicine.medscape.com/article/124059-overview#a38>
16. Benign Paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients: *J Clin Endocrinol Metab*: 2001; 86: 5210-6.
17. Prediction of malignant behavior of pheochromocytomas and Paragangliomas using immunohistochemical techniques. *Endocr Pathol*. 2002;13:149-56.
18. Paraganglioma retroperitoneal extraadrenal no funcionante. *Arch Esp Urol*. 2002; 5: 543-7.
19. Pautas para un correo diagnóstico en glándula suprarrenal. *Rev Esp Patol*. 2003;36: 413-8.
20. Long-term evaluation following resection of apparently benign pheochromocytoma(s) Paraganglioma(s). *World J Surg*. 1990;14: 325-9.

21. Pheochromocytoma of the adrenal gland Scale Score (PASS) to separate benign from malignant neoplasms: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 100 cases. *Am J Surg Pathol.* 2002; 26: 551-66.
22. Roman-Gonzalez A. nuevos conceptos en Feocromocitoma Paraganglioma en el 2017. *rev Colomb Endocrinol Diabetes Metab.* 2017;4: 19-23.
23. Clinical differences between benign and malignant pheochromocytomas. *Endocr J.* 2001;48: 151-9.
24. Successful outcomes in pheochromocytoma surgery in the modern era. *J Urol.* 1999; 161: 764-7.
25. Pheochromocytoma: evaluation, diagnosis and treatment. *World J Surg.* 1999; 17: 35.
26. Contemporary surgical management of pheochromocytoma. *Am J Surg.* 2002;184: 621-5.
27. Roman-Gonzalez A, Sierra-Zuluaga J Gutierrez-Restrepo J, Builes-Barrera CA, Jimenez -Vazquez C. Feocromocitoma –paraganglioma: revisión de tema. *Med Lab:* 2015;21(3-4): 111-30.
28. Amin MB, Edge SB, American Joint Committee on Cancer. *AJCC cáncer staging manual.* Switzerland: Springer;2017. pp. 919-927.
29. Amberson JB, Vaughan ED, Gray GF. Flow cytometric determination of nuclear DNA content in benign adrenal pheochromocytomas. *Urology.* 1987; 30(2): 102-4).