

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Feocromocitoma y neurofibromatosis: una rara asociación. Revisión del tema a propósito de un caso

Pheochromocytoma and neurofibromatosis: a rare association. Review of the topic on a case

Angel Piriz Momblant, Rosa Nelly Vázquez Vilanora

Universidad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba

RESUMEN

En el Servicio de Cirugía General del Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto", se realizó la revisión de la rara asociación de un feocromocitoma y una neurofibromatosis tipo 1, a propósito de un paciente operado en el año 2014, al cual se le realizó adrenalectomía izquierda y su evolución es satisfactoria. En la revisión se trató la historia de esta asociación, los conceptos de feocromocitoma y neurofibromatosis, epidemiología, etiopatogenia, una amplia exposición genética de ambas entidades y su relación, la anatomía patológica, cuadro clínico, diagnóstico, y el tratamiento médico quirúrgico actualizado.

Palabras clave: feocromocitoma; neurofibromatosis; hipertensión arterial; genética; adrenalectomía

ABSTRACT

In the General Surgery Service of the General Teaching Hospital "Dr. Agostinho Neto, "the review of the rare association of pheochromocytoma and neurofibromatosis type 1 was performed, in relation to a patient operated in 2014, who underwent left adrenalectomy with satisfactory evolution. The review covered the

history of this association, the concepts of pheochromocytoma and neurofibromatosis, epidemiology, etiopathogenesis, extensive genetic exposure of entities and its relationship, pathological anatomy, clinical picture, diagnosis, and updated surgical medical treatment.

Keywords: pheochromocytoma; neurofibromatosis; arterial hypertension; genetics; adrenalectomy

INTRODUCCIÓN

Eustaquio, 1522, descubre las glándulas suprarrenales. Informa su hallazgo en 1563. Von Recklinghausen, 1882, publica en detalle la neurofibromatosis y esta toma su nombre. Frankel, en 1886, cuatro años más tarde, informa el primer caso de un feocromocitoma bilateral. Neusser, por primera vez, asocia el feocromocitoma con la hipertensión arterial, Labbé y otros, en 1892, lo relacionan con la hipertensión arterial paroxística. Suzuki, en 1910, reconoce, por primera vez, la asociación del feocromocitoma y la enfermedad de von Recklinghausen. Roux, Suiza, en 1926, y Mayo, USA, también en 1926, e independientemente, reportan la primera exéresis de un feocromocitoma con éxito. Ninguno de los dos hizo el diagnóstico preoperatorio. Kvale y cols, en 1956, establecen el tratamiento preoperatorio para controlar la presión arterial y poder operar a estos pacientes.¹⁻⁴

El feocromocitoma es un tumor de la glándula suprarrenal infrecuente que al asociarse a la neurofibromatosis o enfermedad de von Recklinghausen, también infrecuente, hace de esta asociación una rareza.

Con motivo de haberse ingresado en el servicio de cirugía general del Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto" un paciente joven, con un feocromocitoma izquierdo asociado a una neurofibromatosis familiar, en el año 2014, ser operado, tener excelente evolución, por su rareza y por no haberse reportado esta asociación en la provincia ni en el país; se decidió realizar una revisión del tema, así, como informar el caso, para de este modo contribuir al conocimiento y manejo de esta entidad, y aportar a la casuística del país.

DESARROLLO

El término feocromocitoma proviene del Griego: *phios* que significa oscuro, *chromo* color y *cytoma* tumor. Se refiere al color que adquieren las células cuando se tiñen con las sales de cromo.

Los tumores productores de catecolaminas se originan en las células cromafines de la médula suprarrenal y en los ganglios simpáticos, y son nombrados feocromocitomas y paragangliomas (feocromocitoma extra suprarrenal) secretores de catecolaminas, respectivamente. Debido a que los tumores tienen una presentación igual y son tratados de forma similar, algunos médicos usan el término feocromocitoma para referirse a ambas entidades; sin embargo, la distinción entre feocromocitoma y paraganglioma es importante por las implicaciones que tiene el primero al asociarse a otras tumoraciones, el riesgo de malignidad y los estudios genéticos. Por lo que aquí se utilizará el término feocromocitoma para los tumores originados en las suprarrenales y paragangliomas para los originados en los ganglios simpáticos.

Definición

El feocromocitoma es un tumor que se origina a partir de las células cromafines de la médula suprarrenal, que produce, almacena y secreta catecolaminas; clínicamente los pacientes se presentan con síntomas de exceso de catecolaminas (hipertensión arterial persistente o paroxística), en ocasiones con consecuencias graves. Este tumor puede asociarse a otros síndromes clínicos hereditarios, y es potencialmente curable con el tratamiento quirúrgico.²⁻⁶

La neurofibromatosis (NF1) o enfermedad de von Recklinghausen, es una enfermedad hereditaria, autosómico dominante, causada por la mutación del gen NF1. Sus características principales son manchas oscuras "café con leche" en la piel, neurofibromas superficiales y profundos, lesiones óseas y hamartoma en el iris.²⁻⁶

Epidemiología

El feocromocitoma es un tumor raro con una incidencia de 2-8 casos por millón de habitantes por año ó de 0.8 casos por 100 mil habitantes por año. Tiene una prevalencia de 1-2 enfermos X 100 mil habitantes. La prevalencia en series de necropsia es de 0.3-0.95 % y en las series que lo detectan por estudios bioquímicos es de 1.9 %. En las autopsias la asociación de feocromocitoma y neurofibromatosis (NF1) es de 3.3-13 %.

El feocromocitoma representa el 0.1-13 % de los pacientes con hipertensión arterial. Ocurre entre el 0.1-5.7 % de los pacientes con neurofibromatosis y es diagnosticada entre el 5-10 % de los pacientes con feocromocitoma, este aparece en el 6.5 % de los incidentalomas de la suprarrenal. Entre el 80-90 % de los feocromocitomas son esporádicos, el resto está asociado a varios síndromes clínicos hereditarios.²⁻⁷

En el año 2014 hubo un caso de feocromocitoma en el servicio de cirugía general, con una incidencia de 0.24 casos X 100 mil habitantes X año, por debajo de lo reportado en la literatura y el caso está asociado a una neurofibromatosis, lo cual es una asociación rara.

El feocromocitoma puede surgir a cualquier edad, pero su mayor aparición es en las décadas de los 40 y 50 años de la vida. Walther⁴ en su extensa revisión sobre este tema halló una media de 42 años y un rango de 1.5- 74 años. No tiene predilección por sexo alguno²⁻⁷. El paciente tiene 22 años y es del sexo masculino.

La neurofibromatosis o enfermedad de von Recklinghausen tiene una incidencia entre 1 en 2 600 a 1 en 3 000 habitantes. La mitad de los casos son familiares (herencia) y la otra mitad son esporádicos originados por una "nova" mutación. Este paciente es portador de una neurofibromatosis tipo 1 heredada de la madre que es la primera en la familia paterna y materna de padecerla.

Etiopatogenia

El feocromocitoma es un tumor que se origina en las células cromafines de la médula suprarrenal, que produce, almacena y secreta catecolaminas (adrenalina, noradrenalina, dopamina) en exceso de forma continua o paroxística. Estas catecolaminas son las causantes del cuadro clínico que presentan los pacientes cuyo síntoma principal es la hipertensión arterial que puede ser sostenida o paroxística y en ocasiones grave. Las catecolaminas estimulan los receptores alfa adrenérgicos aumentando la presión arterial, la contractibilidad cardiaca, la gluconeogenesis y la glucogenolisis, y disminuye el peristaltismo intestinal. Al estimular los receptores beta adrenérgicos produce un aumento del ritmo cardiaco y de su contractibilidad.^{7,8}

Aunque la mayoría de los feocromocitomas son esporádicos, entre el 21-30 % resultan de una mutación heredada, por lo que tiene un carácter familiar. Han sido identificados 10 genes asociados con el feocromocitoma/paraganglioma.

En estudios realizados se comprobó que el feocromocitoma familiar es más frecuente de lo que se creía y todo surgió cuando se demostraron las mutaciones ocurridas en la línea germinal del gen succinato deshidrogenasa, en las subunidades SDHB y SDHD, las cuales se heredan de forma autosómica dominante entre los pacientes afectados de feocromocitoma /paraganglioma. La penetración, a lo largo de la vida, de las mutaciones del gen succinato deshidrogenasa supera el 75 %.⁶⁻⁹

Nuevas mutaciones han sido detectadas como causa del feocromocitoma hereditario. Entre ellos se encuentra el gen MAX asociado al MYC. La pérdida de la función MAX está relacionada con potencialidades de causar metástasis. En los pacientes que no tienen evidencia de otras mutaciones, las mutaciones de la línea germinal MAX son responsables del 1 % de los feocromocitomas/paragangliomas. El gen GDNF está asociado con el desarrollo de feocromocitoma en las suprarrenales o extra suprarrenal. Otro gen involucrado en el origen del feocromocitoma familiar es el TMEN127. La enfermedad se desarrolla en los adultos jóvenes y en los de mediana edad. Ellos tienen una herencia autosómico dominante con penetración incompleta.^{7,10-12}

La neurofibromatosis se origina por la mutación del gen NF1 que se halla localizado en el cromosoma 17q11.2. Es un síndrome familiar, autosómico dominante, con penetración completa y expresión variable. En el 50 % de los casos surge en forma esporádica como una nueva mutación. En la NF1 el gen responsable produce neurofibromina que es expresada en las neuronas, células de Schwann, médula suprarrenal y leucocitos. Se trata de una proteína ras-GTF (ras-guanidin trifosfato) con propiedades reguladoras debido a una GTF-asa que es capaz de regular la actividad biológica de otras proteínas codificadas por proto-oncogenes de la familia ras. Por lo tanto, el gen de la NF1 tendría actividad de supresión tumoral y su mutación o delección ocasionaría disminución de la actividad GTF-asa con la consiguiente proliferación celular mediada por ras-GTF.⁹⁻¹³

La penetración, o posibilidad, de que la persona portadora de la mutación manifieste la enfermedad es completa. La expresión de la neurofibromatosis es variable en la severidad de las manifestaciones específicas del desorden y varía de una persona a otra dentro de la misma familia y de una familia a otra. La mutación somática o pérdida de la heterogeneidad del locus NF1, en combinación con la mutación de la línea germinal NF1 conduce a la pérdida completa de la expresión de la neurofibromina, como se ve en los neurofibromas y la pseudoartrosis, por lo tanto, el gen NF1 funciona como un gen supresor de tumor.^{12,13}

Desde el punto de vista clínico, este paciente tiene la rara asociación de tener un feocromocitoma y una neurofibromatosis (NF1) con las posibles características genéticas antes mencionadas. La madre del paciente tiene una NF1 esporádica. En su familia paterna y materna no hay nadie con antecedentes de neurofibromatosis, ella es la primera (nova mutación), le comenzó cuando tenía 30 años de edad y 5 meses de embarazo del único hijo que tiene y que ahora padece la enfermedad (Figura 1).



Figura 1. A. Madre con neurofibromatosis tipo I. B. Hijo con un neurofibroma plexiforme en la punta de la escápula derecha. Se observan en la cintura pequeños neurofibromas cutáneos

Anatomía patológica

Los feocromocitomas son tumores encapsulados total o parcialmente, muy vascularizados; generalmente, tienen un diámetro mayor de 3 cm, con una media entre 5-6 cm en el momento del diagnóstico; pesan entre 50 y 200 g, aunque existen más grandes. En el corte de sección la superficie tiene color marrón. Los casos hereditarios, por lo general, son bilaterales y los esporádicos unilaterales.

Los feocromocitomas están formados por una proliferación de células pleomórficas de gran tamaño, que van desde poligonales hasta espino celulares; el citoplasma es finamente granular basófilo o eosinófilo; las

células están dispuestas en nidos, pelotas o agrupadas, conocidas con el termino *zellballen*; con frecuencia muestran atipias nucleares y mitosis, esto no quiere decir que el tumor sea maligno porque lo único que lo etiqueta como tal son las metástasis. El contenido de catecolaminas y otros péptidos se demuestra mediante inmunohistoquímica, o bien con microscopia electrónica que permite identificar gránulos de secreción.^{7,14}

En el paciente, la biopsia 14-6210 diagnostica un feocromocitoma de 9 cm de diámetro con las características histopatológicas antes descritas. (Figura 2).

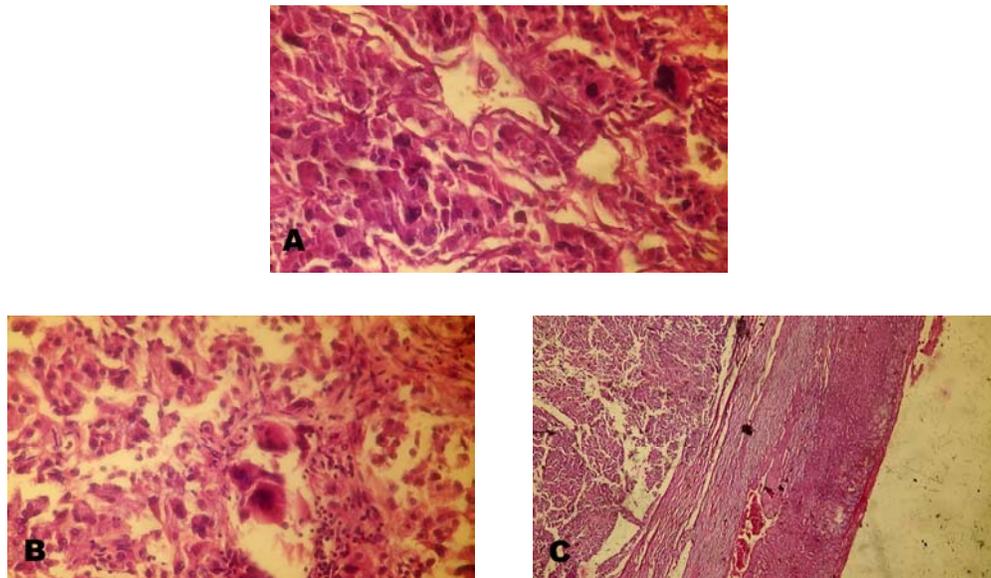


Figura 2. Histopatología. En A y B se observan nidos de células con citoplasma abundante, *Zellballen*, con células pleomórficas, bizarras, poligonales y fusiformes. En C se observa invasión de la cápsula.

Cuadro clínico

La asociación de feocromocitoma y neurofibromatosis (NF1) consiste en que ambos están caracterizados por un rango amplio de síntomas y signos.

Feocromocitoma

Muchos de los feocromocitomas son descubiertos en su etapa asintomática por el uso diario de la imagenología que lo detecta de

forma incidental, con un rango entre el 10 y el 57.6 % de los estudios imagenológicos realizados por otras causas. El feocromocitoma posee el 3 % de los incidentalomas encontrados en las suprarrenales.^{12,15}. Muchos feocromocitomas solo han sido hallados en las autopsias.¹²

Numerosos pacientes presentan la triada clásica, otros no, cefalea 90 %, taquicardia y sudoración 60-70 %. Otros síntomas son: temblores, náuseas, debilidad, ansiedad con sensación de muerte, epigastralgia y constipación.

El signo más habitual es la hipertensión arterial que puede ser continua o paroxística en el 50 % de los pacientes. Entre el 5 y el 15 % la presión arterial es normal. Otros signos son: hipotensión postural, retinopatía hipertensiva, pérdida de peso, palidez, fiebre, tremor, arritmia cardiaca, edema pulmonar, miocardiopatía e íleo intestinal.

Los síndromes familiares frecuentemente asociados con el feocromocitoma incluyen MEN 2A y 2B con una penetración de 40-50 %, el síndrome de von Hippel Lindau (VHL) con una penetración 10-20 % y la neurofibromatosis (NF1) con una penetración 1-5 %.

Neurofibromatosis

La neurofibromatosis tiene como característica clínica lo siguiente: máculas o manchas de color marrón o "café con leche", en el 95 % de los pacientes. El 15 % de la población presenta estas manchas pero no rebasan de 3, más de 6 manchas es altamente sospechoso de neurofibromatosis. Otro signo en la piel son las pecas que aparecen en grupos en los pliegues cutáneos de la axila, región inguinal e infra mamario en la mujer. Los nódulos de Lisch, son hamartomas del iris que se observan bien en los ojos claros y es típico de la neurofibromatosis NF1; en los ojos oscuros hay que verlos con una lámpara hendida o el oftalmoscopio.

Esta lesión no afecta la visión y aparece en el 90 % de los casos adultos. Los pacientes con NF1 padecen de tumores benignos y malignos durante la enfermedad, y a lo largo de su vida. El más frecuente es el neurofibroma. El neurofibroma periférico es un tumor benigno formado por una mezcla de células de Schwann, fibroblastos, células perineural y mastocitos.

Los neurofibromas pueden estar localizados en la piel (neurofibromas cutáneos), a lo largo de los nervios periféricos debajo de la piel o profundamente en el cuerpo, y a lo largo de las raíces nerviosas

adyacentes a la columna vertebral. El neurofibroma cutáneo es el signo típico de esta enfermedad y es el tumor benigno más frecuente. Su característica consiste en ser un tejido carnoso suave, sésil o pediculado, que al mover la piel se mueven junto con ella y al examinarlo no produce molestias. Algunos pueden estar localizados dentro de la dermis.

Durante el embarazo pueden aumentar en número y tamaño por lo que se infiere que tienen una respuesta hormonal, como sucedió con la madre del paciente. Otras lesiones cutáneas son el neurofibroma plexiforme que se localiza superficial o profundamente; aparece entre el 30-50 % de las personas que son portadoras de una neurofibromatosis y se pueden malignizar.

El paciente que se presenta tiene uno, pequeño, en la punta de la escápula derecha. Y el neurofibroma nodular que se localiza debajo de la piel y en la profundidad del cuerpo, produce molestias y dolor. Dentro de los tumores malignos puede aparecer el rabdomiosarcoma, neurofibrosarcoma y tumores del estroma gastrointestinal. Dentro de las lesiones óseas que puede tener el paciente están: la osteoporosis, pseudoartrosis, escoliosis y estatura pequeña. Estos pacientes pueden padecer de trastornos cognoscitivos, dificultad para aprender y presentar una macrocefalia.^{8,12,13,16,17}

El paciente en estudio presenta un feocromocitoma izquierdo asociado a una neurofibromatosis (NF1) ligera, con crisis de hipertensión arterial paroxística.

Medios diagnósticos

Laboratorio

Los valores de hemoglobina y hematocrito pueden estar falsamente aumentados porque el volumen sanguíneo se reduce en el feocromocitoma. Puede hallarse hiperglicemia, glucosuria y una diabetes mellitus franca, con aumento de los ácidos grasos y el glicerol plasmático en ayunas.

En el paciente que se está presentando, los valores de la hemoglobina, hematocrito, glicemia, ácidos grasos y el glicerol son normales.

La dosificación de metanefrinas libres en el plasma tiene una sensibilidad de hasta el 99 % y una especificidad que oscila entre 85 %-89 %, a veces menos, ellas están elevadas continuamente, lo que no

sucede con la adrenalina y la noradrenalina que sus elevaciones son intermitentes, sin embargo si la noradrenalina está muy alta quiere decir que el diagnóstico de feocromocitoma es probable.^{7,11,12}

Se puede dosificar en la orina de 24 horas la metanefrina con una sensibilidad de hasta el 95 %. Dosificar la adrenalina y la noradrenalina en la orina es casi igual de exacto. Los productos metabólicos de la adrenalina y la noradrenalina urinarios son: las metanefrinas, el ácido vainililmandélico (VMA) y el ácido homovainílico (HVA); las personas sanas solo secretan escasas cantidades de estas sustancias.

Las cifras normales de estos metabolitos en orina de 24 horas son: adrenalina y noradrenalina libres < 100 µg (<582 nmol), metanefrina total <1.3 mg (<7.1 µmol), VMA <10 mg (<50 µmol) y HVA <15 mg (<82.4 µmol); estos resultados pueden variar de un laboratorio a otro. Estas sustancias también pueden estar alteradas en pacientes en coma, en la deshidratación, apnea del sueño, estrés extremo, la ingestión de rauwolfia, metildopa, catecolaminas, antidepresivos tricíclicos, anfetaminas y alimentos con grandes cantidades de vainilla, por lo que hay que tener en cuenta estos datos.^{7,11,12}

La dosificación de cromogramina A en plasma para detectar el feocromocitoma tiene una sensibilidad de 83 % y una especificidad de 96 %. En ocasiones sirve para identificar recurrencias del feocromocitoma. Las pruebas de provocación con histamina, tiramina, glucagon y la prueba de supresión con clonidina son arriesgadas y es aconsejable no utilizarlas, además actualmente no son tan necesarias.

Ninguna de las dosificaciones en sangre y orina, las cuales se acaban de mencionar, se pudieron realizar en el paciente en cuestión, por carecer de los reactivos necesarios en el laboratorio.

Imagenología

El ultrasonido abdominal, la tomografía y la resonancia magnética nuclear de abdomen y tórax son estudios importantes para localizar la tumoración y caracterizarla. La TAC tiene una exactitud entre 85 %-95 % (Figura 3); la RMN tiene una sensibilidad de 100 %.

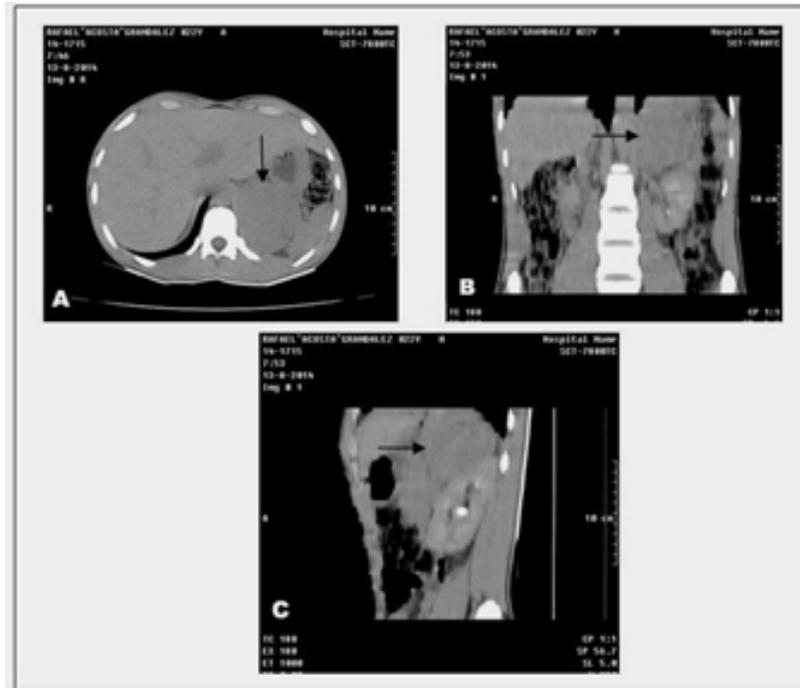


Figura 3. TAC. A: Corte axial. B: Corte coronal. C: Corte sagital. En estos tres cortes se observa, señalada por una flecha negra, la imagen del feocromocitoma.

La tomografía por emisión de positrones ha resultado eficaz en localizar las tumoraciones malignas y las metástasis.

Los radiofármacos con técnicas de imagen, gammagrafía, con ^{123}I -metayodobencilguanidina (MIBG), también se pueden marcar con ^{131}I , son útiles para localizar el tumor, a veces multifocal, ya que el tejido normal suprarrenal no capta este radionúclido y el feocromocitoma sí. Tiene una sensibilidad que varía de 53-93 % y una especificidad de 82-92 %.^{7,11}

Actualmente, en hospitales de referencia se utiliza la tomografía por emisión de positrones (PET) y la TC-PET, con nuevos radionúclidos como la ^{18}F -I-dihroxifenilalanina y la ^{18}F -dopamina que tienen una alta sensibilidad y son superiores a la gammagrafía con MIBG en estudio de imagen del feocromocitoma.^{7,11} Otras modalidades como la FDOPA-PET tiene una sensibilidad de 98 % y una especificidad de 100 % y la HED-PET tiene una sensibilidad de 91 % y especificidad de 100 % para detectar los feocromocitomas.¹¹

Al paciente se le efectuó el diagnóstico por el método clínico, ultrasonido y tomografía (Figura 3). Los otros estudios de imágenes no se le realizaron por carecer de ellos en la institución.

Tratamiento

El tratamiento del feocromocitoma se fundamenta en controlar por medios médicos y quirúrgicos, la hipertensión arterial y la reposición de la volemia.^{3,6,7,11,12,17,18}

Tratamiento médico

Preoperatorio

El tratamiento médico preoperatorio es de suma importancia para evitar las crisis de hipertensión arterial, a veces severas, y sus complicaciones durante el acto quirúrgico, y de este modo asegurar el éxito.

No hay ensayos clínicos aleatorios y controlados para saber cuál es el mejor protocolo de tratamiento médico preoperatorio para los pacientes con feocromocitomas que van a ser intervenidos, en este trabajo se expone el más utilizado.

La operación se debe realizar cuando la hipertensión arterial está controlada con una combinación de α y β bloqueadores adrenérgicos.

Los alfabloqueadores adrenérgicos se utilizan para controlar la presión arterial, prevenir la crisis hipertensiva, y expandir el volumen sanguíneo contraído. Los betas bloqueadores se usan si hay una taquicardia importante luego del control con alfa bloqueadores.

Usualmente, los medicamentos más utilizados son: la fenoxibenzamina, vía oral, a la dosis de 20-40 mg/ 3 veces/ día, durante 10-14 días; comenzar por dosis baja y aumentarla cada 2-3 días. Y propranolol, vía oral, a la dosis de 20-40 mg/3 veces /día. No se deben usar los β bloqueadores hasta que no se haya conseguido un bloqueo α apropiado. Por los pocos efectos secundarios, bajo costo y cuando el tratamiento con la fenoxibenzamina es prolongado, en muchas instituciones utilizan prazosin, terazosin, o la doxazosin.

Los betabloqueadores como el propranolol y el nadolol son los más utilizados, también se pueden administrar el atenolol y el metopropol. El labetalol, su uso en el feocromocitoma es controversial ya que se han

observado crisis hipertensivas que algunos autores consideran que es debido a un incompleto alfa bloqueo.

En general el paciente está preparado para ser intervenido a los 10-14 días de iniciado el tratamiento con los alfabloqueadores.

A los 2-3 días de iniciado el tratamiento con alfa bloqueadores se le debe administrar al paciente una dieta rica en sal para aumentar el volumen sanguíneo. Se puede administrar de 1-2 unidades de sangre o glóbulos rojos antes de entrar al salón de operaciones para anticiparse a las pérdidas de sangre durante la intervención quirúrgica.

Otros medicamentos

Bloqueadores de los canales del calcio. Se usan para controlar la presión arterial, como segunda opción del tratamiento médico, desde el inicio. El más utilizado es la nicardipina a la dosis de 30 mg/ 2 veces al día.

La metyrosina que inhibe la síntesis de las catecolaminas. Este fármaco debe utilizarse cuando los pacientes tienen intolerancia a la clásica combinación de alfa y beta bloqueadores adrenérgicos o por razones cardiopulmonares.

La clínica Mayo usa el siguiente protocolo como preparación corta pre operatorio. El primer día administra una dosis de 250 mg cada 6 horas. El segundo día 1 500 mg cada 6 horas. El tercer día 750 mg cada 6 horas. Y el cuarto día 1 000 mg cada 6 horas procurando que la última dosis sea la mañana antes de operarse. El principal efecto secundario es mucha somnolencia.

El paciente hacia tratamiento regular ambulatorio con Enalapril a la dosis de 20 mg c/12 h/d, con lo cual tenía su hipertensión arterial relativamente controlada; durante su ingreso se le agrega Carvedilol a la dosis de 6.25 mg diario durante 4 días y luego se le aumenta a 12.50 mg cada 12 horas.

Salón de operaciones

Durante el acto quirúrgico el anestesista debe monitorear la presión arterial continuamente y el estado del volumen sanguíneo. Las crisis hipertensivas, que se puedan presentar, se controla con fentolamina a la dosis de 2-5 mg EV, repetir la dosis si es necesario; o con nitroprusiato de sodio en solución EV de a la dosis de 2-4 µg/kg/min, la dosis se

puede repetir. La taquicardia se maneja con propranolol EV a la dosis de 0.5-2 mg. Debe evitarse la atropina antes de la operación.

Durante el acto quirúrgico del paciente mencionado en este trabajo, en el momento de la manipulación del tumor, hace una crisis hipertensiva que se controla con nitroprusiato de sodio a la dosis descrita anteriormente.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento curativo es la adrenalectomía, que puede ser unilateral o bilateral, en dependencia de si el tumor está en una o en las dos glándulas. Este proceder se puede realizar por video-laparoscopia si la tumoración tiene < 5 cm; en caso de ser igual o mayor puede hacerse a través de una laparotomía, si se sospecha malignidad o está comprobada se debe operar por este último método.

Si se efectúa la adrenalectomía bilateral se debe indicar, desde el preoperatorio o en el transoperatorio, hidrocortisona 100 mg EV. Hay autores que hacen una adrenalectomía parcial, pero, se corre el peligro de una recidiva temprana.

En los casos en que el paciente haga hipotensión, a veces marcada, se le debe administrar vasopresores en solución EV y soluciones cristaloides o sangre, esta última si está indicada, para aumentar el volumen sanguíneo.

Se le realizó una adrenalectomía izquierda sin complicaciones durante el transoperatorio y el postoperatorio (Figura 4).

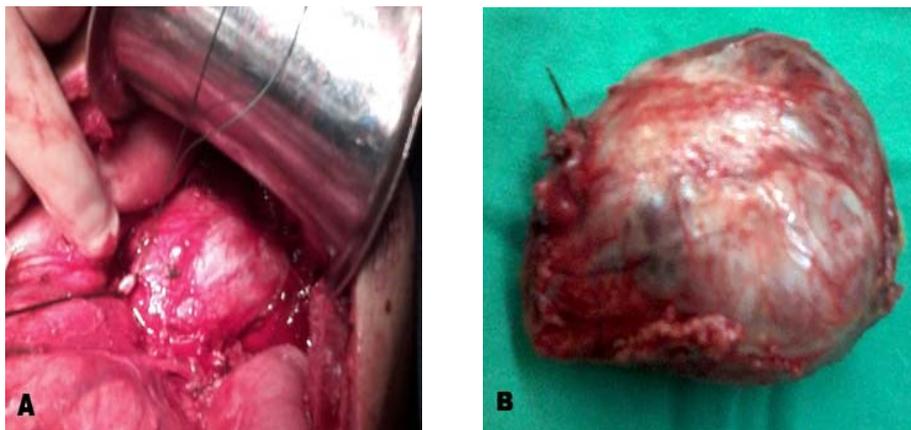


Figura 4. A: Feocromocitoma izquierdo. B: Pieza quirúrgica.

Pronóstico^{7,18}

El feocromocitoma, por lo general, cura con la exéresis del tumor. En los feocromocitomas benignos la sobrevida a los 5 años es de 95 % y en los casos malignos es de menos de 50 %.

En los casos benignos, después de operados, la recurrencia es de 14-16 % y en los malignos es de 52 %. La recurrencia media es de 6 años y el rango de 6 meses a 17 años. El riesgo de recurrencia es alto cuando están asociados a los desórdenes familiares.

La morbilidad peri operatoria es de alrededor del 14 % y la mortalidad por video laparoscopia es de 2-3 %.

El seguimiento estricto de los pacientes debe ser clínico, bioquímico y por imagenología, esta última cuando lo requiera, y por un periodo de tiempo prolongado.

Es operado en el año 2014 y no ha presentado ningún problema, llevando una vida normal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Skandalakis J E, Colborn G L, Weidman T A, Foster R S, Kingsnorth A N, Skandalakis L J, Skandalakis P N, Mirilas P S. Skandalakis´ Surgical Anatomy. Adrenal (suprarenal) Glands. Ch. 27. History. Ed. McGraw-Hill Inc. New York. 2004. <http://www.bitme.org/download.php/68342/Surgical%20Anatomy%20-%20Skandalakis%20%282004%29.torrent>
2. Demeure M J. Pheochromocytoma. Ch. 22. Pp189-203. Prinz R A, Staren E D. Endocrine Surgery, Landes Bioscience. Vademecum.Texas. 2000.
3. Thompson G B, Grant C S. Pheochromocytoma. Cameron J L. Current Surgical Therapy. Ch. 126. 9th. Edition. Ed. Mosby, Inc. Philadelphia. 2008.
4. Walther M M, Herring J, Enquist E, Keiser H R, Linehan W M. Von Recklinghausen´s Disease and Pheochromocytomas. The Journal of Urology. 1999; 162: 1582-1586.
5. Bausch B, Neumann H P H. Pheochromocytoma and NF1. Ch 25. Neurofibromatosis Type 1. Ed. Spriger. Berlin.2012: pp. 381-392. http://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-642-32864-0_25

6. Brunicardi F C, Andersen D K, Billiar T R, Dunn D L, Hunter J G, Matthews J R, Pollock R E. Schwartz. Principios de Cirugía. 9na ed. Ed. McGraw-Hill. México. 2010: pp. 1399-1400.
7. Blake M A, Griffing G T, MD; Sweeney A T. Pheochromocytoma. Medscape. 12 Agosto 2015. <http://emedicine.medscape.com/article/124059-overview#a3>
8. Anderson J L, Gutmann D H . Neurofibromatosis type 1. Hand Clin Neurol. 2015; 132: 75-86.
9. Hari Kumar KVS, Shaikh A, Sandhu AS, Prusty P. Neurofibromatosis 1 with pheochromocytoma. Indian J Endocrinol Metab. 2011 Oct; 15(Suppl4): S406-S408.
10. Herrera R N, Miotti J A, Fuentes C M, Robles S P, Amenabar J M, Luciardí H L. Feocromocitoma asociado a Neurofibromatosis de Von Recklinghausen. MEDICINA (Buenos Aires) 2007; 67: 475-477.
11. Townsend C M, Beauchamp R D, Ever B M, Mattox K L. Sabiston. Tratado de Cirugía. 19th ed. Elsevier- Saunders. España. 2013; pp.: 980-985.
12. Young W F, Kaplan N M, Lacroix A, Raby B A, Martin K M. Pheochromocytoma in genetic disorders. UPTODATE. This topic last updated: Feb 24, 2016. <http://www.uptodate.com/contents/pheochromocytoma-in-genetic-disorders>
13. Korf B R, Patterson M C, Firth H V, TePas E. Neurofibromatosis type 1 (NF1): Pathogenesis, clinical features, and diagnosis. 2015. This topic last updated: Jun 19, 2015. http://www.uptodate.com/contents/neurofibromatosis-type-1-nf1-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis?source=related_link
14. Kumar V, Abbas A K, Aster J C. Robbins Basic Pathology. 9th ed. Elsevier-Saunders. Philadelphia. 2013; pp: 760-761.
15. Young W F, Kaplan N M, Kebebew E, Lacroix A, Carty S E, Martin K A, Chen W. The adrenal incidentaloma. UPTODATE. This topic last update: Feb 25, 2016. http://www.uptodate.com/contents/the-adrenal-incidentaloma?source=related_link
16. Jayalakshmy PS, Mohan A A, Kumar R K, Beevi P J. A rare combination of pheochromocytoma and gastrointestinal stromal tumour in a patient with neurofibromatosis 1 syndrome a case report. Surgical Case Reports (2015) 1:102-108.
17. Ito T, Igarashi H, Jensen R T. Pancreatic neuroendocrine tumors: clinical features, diagnosis and medical treatment: advances. Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2012; 26(6): 737-753.

18. Young W F, Kaplan N M, Kebebew E, Lacroix A, Carty S C, Martin K A, Chen W, Treatment of pheochromocytoma in adults. UPTODATE. This topic last updated: Oct 27, 2015. http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-pheochromocytoma-in-adults?source=related_link

Recibido: 16 de junio de 2016

Aprobado: 23 de diciembre de 2016

Dr. Angel Piriz Momblant. Especialista de II Grado en Cirugía General. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

Email: apiriz@infomed.sld.cu