



REPORTE DE CASO

Presentación atípica de feocromocitoma “Hipotensión alternante”: Reporte de caso

Juan Santiago Serna-Trejos ^{1,a} | Carlos Andrés Castro-Galvis ^{2,b} | Kevin Aníbal Lloreda-Aranzazu ^{2,b} |
Stefanya Geraldine Bermúdez-Moyano ^{3,c} | Juan José Lozada-Jimenez ^{2,d} | Carlos Julián Devia-
Santacruz ^{4,e}

1. Universidad ICESI. Cali, Colombia.
2. Pontificia Universidad Javeriana. Cali, Colombia.
3. Hospital Universitario del Valle. Cali, Colombia.
4. Clínica Imbanaco, Unidad de Cuidado intensivo, Cali, Colombia.
 - a. Médico, residente de Medicina Interna, magíster en epidemiología, doctorando en Salud Pública.
 - b. Médico residente de Medicina de Urgencias.
 - c. Médico, asistencial de Unidad de Cuidado Intensivo.
 - d. Médico interno.
 - e. Médico internista, nefrólogo

*Correspondencia:

Juan Santiago Serna-Trejos:
correo:
juansantiagosernatrejos@gmail.com

Resumen

El feocromocitoma constituye un tumor neuroendocrino de prevalencia baja, con una potencial capacidad de generar complicaciones en el organismo, condicionando secuelas y muerte de no ser diagnosticadas a tiempo. Sus síntomas se condicionan principalmente a la presencia de cefalea, dolor torácico y náuseas asociadas a hipertensión; sin embargo, la hipertensión es un síntoma poco tomado en cuenta a la hora de su diagnóstico. El objetivo principal del manuscrito es proporcionar información relevante al momento de considerar el diagnóstico de esta condición en casos de labilidad hemodinámica severa. Se presenta el caso de un paciente masculino de la séptima década de la vida con una edad de diagnóstico atípica con síntomas típicos de feocromocitoma asociado a episodios de hipotensión. Por lo anterior, podemos concluir que su diagnóstico es clínico, apoyado por exámenes de ayudas diagnósticas de tipo imagenológico y bioquímico, acompañado de un manejo médico y quirúrgico en algunos casos.

Palabras clave: Feocromocitoma; Paraganglioma; Feocromocitoma extra suprarrenal; Neoplasias; Hipotensión; Tensión arterial baja. (fuente: DeCS BIREME).

An atypical presentation of Pheochromocytoma “Alternating hypotension”: Case report

Abstract

Pheochromocytoma is a neuroendocrine tumor of low prevalence, with a potential capacity to generate complications in the organism, causing sequelae and death if not diagnosed in time. Its symptoms are mainly conditioned to the presence of headache, chest pain and nausea associated with hypertension, however, hypertension is a symptom little taken into account at the time of diagnosis. The main objective of the manuscript is to provide relevant information when considering the diagnosis of this condition in cases of severe hemodynamic lability. We present the case of a male patient in the seventh decade of life with an atypical age at diagnosis with typical symptoms of pheochromocytoma associated with episodes of hypotension. Therefore, we can conclude that his diagnosis is clinical, associated with imaging and biochemical diagnostic tests, accompanied by medical and surgical management in some cases.

Keywords: Pheochromocytoma; Paraganglioma; Pheochromocytoma, Extra Adrenal; Neoplasms; Hypotension; Blood Pressure, Low (source: MeSH NLM)

INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es considerado un tumor neuroendocrino raro, productor de catecolaminas. Cerca del 80 % de estos tumores se desarrollan al interior de la médula suprarrenal y solo en 10 % en tejido extraadrenal. La epidemiología sobre este tumor no es exacta; sin embargo, se estima una incidencia de dos a ocho casos por cada millón de personas, con una edad diagnóstica de 45 años en promedio⁽¹⁾. Las manifestaciones clínicas de este tumor se relacionan con hipertensión secundaria. Un síntoma cardinal poco usual en el espectro clínico de este tumor es la presencia de la hipotensión alterante. La presentación inicial de esta condición puede producir complicaciones potencialmente mortales. Su abordaje será también de gran utilidad para el estudio de otras condiciones genéticas que incluyen el desarrollo del feocromocitoma⁽²⁾.

REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de 73 años que consulta un centro médico de referencia por cuadro clínico de cuatro horas de evolución consistente en dolor torácico, cefalea global, náuseas y un episodio emético asociado a diaforesis y cifras tensionales elevadas. Dentro de sus antecedentes clínicos destaca la presencia de hipertensión arterial crónica, hipotiroidismo, cirrosis por hepatitis C, síndrome de apnea hipopnea obstructiva del sueño y cardiopatía isquémica por infarto agudo de miocardio sin elevación del ST asociado a dos episodios tipo MINOCA en los últimos dos años. Dentro de su estancia intrahospitalaria se realizaron electrocardiograma, arteriografía y cardioresonancia que se encontraron dentro de los parámetros normales. Por medicina interna se consideró que el paciente estaba cursando con una angina hipertensiva asociada a urgencia hipertensiva, por lo que se ajusta manejo antihipertensivo. El perfil de laboratorio del paciente mostro disociación de su función renal contrastando una lesión renal aguda.

Durante su tiempo de vigilancia clínica, el paciente presentó presiones arteriales de 217/112 mmHg, asociado a cefalea de intensidad moderada a severa por lo que se realizó tomografía de cráneo, la cual no mostró cambios isquémicos, ni hallazgos asociados a condición clínica del paciente. Posteriormente, presentó de manera paradójica fluctuaciones aberrantes y frecuentes de la presión arterial, oscilando fácilmente entre lapsos de hipertensión e hipotensión durante aproximadamente 11 minutos en los cuales alcanzaba presiones arteriales sistólicas de 300 mmHg y variaba hasta tensiones arteriales sistólicas de 40 mmHg sin variabilidad en la frecuencia cardiaca, sin impacto hemodinámico dado la ausencia de síntomas de bajo gasto. Se realizó monitorización continua posterior a la presencia de estos episodios, sin incidencias posteriores a la presentación de estos. El diagnóstico diferencial en esta fase del paciente se orientó a disección aórtica o feocromocitoma. De forma inmediata se realizó angiotomografía de aorta la cual descartó lesión a nivel de la misma y cualquiera de sus segmentos y ramificaciones;

se evidenció de forma incidental una lesión de aspecto hipodenso, altamente vascularizada en el área de la glándula suprarrenal izquierda por lo que se consideró alta sospecha de feocromocitoma.

El inicio de manejo terapéutico se realizó con antihipertensivos tipo alfa bloqueante (Fentolamina en bolo inicial de 10 mg endovenoso) y vasodilatador (nitroprusiato de sodio titulable entre 0,3 µg/kg/min - 10 µg/kg/min). Para control hemodinámico, se solicitaron metanefrina y ácido vanilmandélico (VMA) en orina con resultados de (metanefrinas en orina 2,1 µg/24 h, valor normal < 0,83; VMA 100 mg/24 h, valor normal: 1-11 µg/24 h). Se trasladó a Unidad de Cuidado Intensivo (UCI) como urgencia vital por el alto riesgo de descompensación hemodinámica. Durante estancia en UCI se solicitó tomografía de abdomen contrastado para tipificación de la lesión reportando neoplasia en la glándula suprarrenal izquierda sugestiva de feocromocitoma de 4,8 cm de diámetro (Figuras 1), por lo que se realiza un abordaje multidisciplinario con cirugía vascular y se toma la decisión de realizar retiro de neoplasia como urgencia vital.

Se realiza procedimiento quirúrgico vía abierta sin complicaciones (Figura 2), se confirman hallazgos con la biopsia de la lesión (Figura 3) con las siguientes descripciones que son compatibles con los hallazgos tomográficos con un fragmento de tejido de aspecto nodular con peso de 85 gr con mediciones de 4,7 x 4,7 x 4,5 guardando un aspecto histológico alveolar y trabecular con escala de PASS (Pheochromocytoma of the Adrenal Gland Scoring Scale) de tres puntos. Paciente con evolución clínica satisfactoria en UCI con soporte vasopresor por hipotensión transitoria sostenida en su postoperatorio y sin nuevos episodios de hipertensión arterial con retiro gradual de soporte vasopresor y posterior traslado a pisos de hospitalización, desde donde se dio alta médica.

La toma de datos para este relato se realizó con el permiso de la paciente para la difusión de los datos clínicos, paraclínicos e imagenológicos que deriven de su historia clínica. Se diligenció oportunamente el consentimiento informado de la persona involucrada respetando el principio de la confidencialidad y privacidad, manteniéndose el anonimato.

DISCUSIÓN

Las manifestaciones clínicas del feocromocitoma están ampliamente descritas en la literatura médica. Estas manifestaciones se encuentran relacionadas con apariciones con edades promedios entre la cuarta y quinta década de la vida, no hay preferencia de sexo en dicha afección. La triada clínica descrita se relaciona con palpitations, cefalea y diaforesis asociadas a hipertensión; sin embargo, de forma atípica, nuestro paciente presentó episodios de hipotensión severa aberrante sostenida a hipertensión severa, lo cual podría enmascarar transitoriamente el diagnóstico como también darle un curso diferente a la enfermedad poco descrita en la literatura^(3,4).

El diagnóstico de esta entidad esta subdividido en varios componentes. El componente bioquímico se centra en la medición de catecolaminas en orina, como productos de secreción directo del feocromocitoma, con sensibilidades cercanas al 97 % de encontrarse en orina (5). Otros compuestos medidos se encaminan a la medición de ácido vanilmandélico, cromogranina, péptido derivado de la secretogranina II (EM66), enolasa neuroespecifica (NSE), metoxitiramina, entre otras. El diagnóstico imagenológico guiado por tomografías, resonancia magnética, ecografía, tomografía por emisión de positrones y Ostescan, toman un rol importante ya que, de confirmarse pruebas dinámicas, estas herramientas constituyen el paso a seguir en el diagnóstico del feocromocitoma. Se estiman que aproximadamente el 95 % de estas neoplasias se ubican en abdomen y pelvis (3).

El tratamiento direccionado a esta entidad se divide en manejo médico y quirúrgico; el manejo médico esta direccionado a la farmacoterapia para el control de la hipertensión arterial a través de bloqueadores alfa y beta y antagonistas de calcio, mientras que el tratamiento quirúrgico se centra en la resección de la masa tumoral previamente descrita. Usualmente se prefieren abordajes laparoscópicos en tumores que tienen medidas aproximadas de menor de 8 a 10 cm. Durante ese manejo quirúrgico se deben tener en cuenta múltiples consideraciones de manejo intraquirúrgico por el riesgo que este puede conllevar en su instrumentalización, por lo cual se pueden emplear infusiones de nitroprusiato sódico, fentolamina en bolos y nicardipino en infusión(6-8).

En este caso en particular la hipotensión revela un dato de alto interés clínico por la rareza de este. En 1988 se reportaron cerca de tres casos asociados a periodos de labilidad hemodinámica como en nuestro caso; se reporta un caso asociado a encefalopatía e hipertermia. Sin embargo, la presencia de hipertensión e hipotensión se encuentran encaminadas en un raro espectro clínico denominada crisis de feocromocitoma (CFC) (9). En esta CFC pueden producirse hipotensión por múltiples mecanismos fisiológicos explicados ya sea por secreción intermitente de catecolaminas, deterioro de la respuesta periférica a las catecolaminas, insuficiencia adrenocortical e insuficiencia barorrefleja, dado que este tumor puede ocasionar la reducción del volumen circulante por vasoconstricción y generar episodios de hipotensión y síncope. La hipercatecolaminemia induce la desensibilización de la sangre a este mismo. Una retirada abrupta de la norepinefrina podría disminuir repentinamente el tono de los vasos sanguíneos por reflejo de asociado a vasoespasmo; sin embargo, otras causas de hipotensión deben ser descartadas: hipovolemia, otros estados de shock, entre otras(10,11).

Estos episodios de hipotensión por las razones fisiopatológicas previamente descritas pueden empeorar en movimientos del paciente, lo cual exacerba la hipotensión ortostática en el paciente con feocromocitoma (12).

Destacamos que a la fecha no existe evidencia disponible que correlacione la presencia de feocromocitoma con otras comorbilidades presentadas en el paciente de este caso

(SAHOS, cirrosis por hepatitis C, hipotiroidismo y MINOCA), por lo que podría ser un aliciente para la generación de futuras investigaciones.

En conclusión, el feocromocitoma debe ser considerado en el paciente quien debuta con la triada clásica ya descrita; sin embargo, la hipotensión debe ser considerada en casos de CFC, ya que su presencia podría indicar una sobreactividad tumoral con potenciales complicaciones que impartan significativamente en la morbimortalidad de los pacientes.

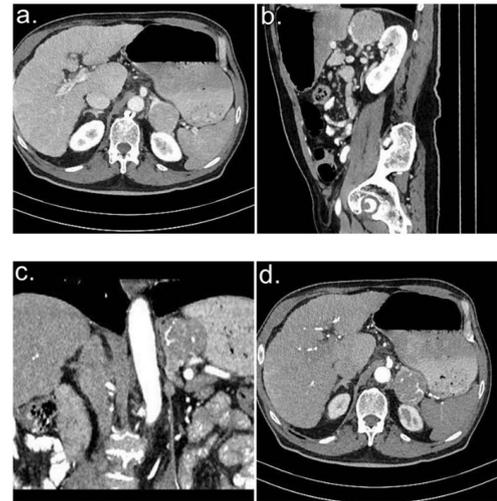


Figura 1. Aspectos tomográficos de la lesión del paciente

Descripción: a. Imagen en corte axial y sagital en fase portal que muestran lesión sólida de 4,8 cm de diámetro con realce heterogéneo en topografía de glándula suprarrenal izquierda; b. Lesión sólida con realce heterogéneo de 4,8 cm de diámetro; c. Imagen en corte coronal en fase arterial, se observa en topografía de la glándula suprarrenal izquierda, imagen sólida realza con el contraste de forma heterogénea, con vasos penetrantes centrales y periféricos de 4,8 cm de diámetro; d. Lesión sólida con vasos penetrantes de 4,8 cm de diámetro en topografía de la glándula suprarrenal izquierda.



Figura 2. Hallazgos intraoperatorios y de espécimen quirúrgico del paciente.

Descripción: a. Disección hasta cavidad, instalación de retractor de Thompson, hígado cirrótico micro nodular, glándula suprarrenal izquierda entre el bazo y el estómago y el riñón izquierdo debajo de la cola páncreas; b. Se procede a la disección alrededor del tumor se retira del hilio esplénico, Se disecciona de la cola del páncreas y del bazo exéresis de la pieza quirúrgica; c. Fragmento de tejido de aspecto nodular que pesa 85 gr y mide 4,7 x 4,7 x 4,5 cm.

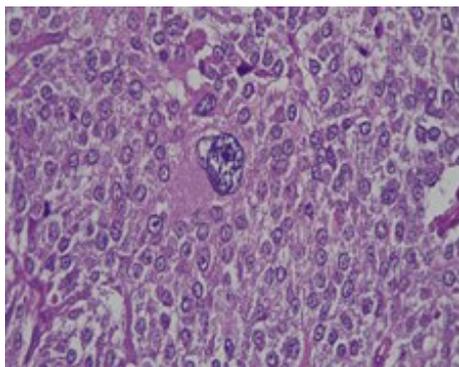


Figura 3. Hallazgos anatomohistopatológicos del espécimen quirúrgico.

Descripción: La imagen muestra características histológicas consistentes con un patrón alveolar y trabecular. Las células exhiben núcleos redondos con una cromatina granular que indica actividad celular intensa y evidencia de diferenciación celular. Se observa una disposición arquitectónica en nidos o "zellballen," típica de neoplasias adrenales como el feocromocitoma, acompañada de células con un citoplasma eosinofílico claro. La escala de puntuación para feocromocitoma de glándula adrenal (Pheochromocytoma of the Adrenal Gland Scoring Scale, PASS) asigna tres puntos a este espécimen.

Conflicto de intereses: El autores declara no tener conflictos de interés.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Farrugia FA, Martikos G, Tzanetis P, Charalampopoulos A, Misiakos E, Zavras N, et al. Pheochromocytoma, diagnosis and treatment: Review of the literature. *Endocr Regul.* 2017;51(3):168–81. doi:10.1515/enr-2017-0018.
2. Pamporaki C, Hamplova B, Peitzsch M, Prejbisz A, Beuschlein F, Timmers HJLM, et al. Characteristics of pediatric vs adult pheochromocytomas and paragangliomas. *J Clin Endocrinol Metab.* 2017;102(4):1122–32. doi:10.1210/jc.2016-3829
3. Stachowicz-Stencel T, Pasikowska N, Synakiewicz A. Pheochromocytoma and paraganglioma in children and adolescents. *Acta Biochim Pol.* 2023;70(3):18388. doi:10.18388/abp.2020_6955
4. Mannelli M, Ianni L, Cilotti A, Conti A. Pheochromocytoma in Italy: A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol.* 1999;141(6):619–24. doi:10.1530/eje.0.1410619
5. Yi D, Liu X, Fan L. Case report: Pheochromocytoma complicated by type B aortic dissection. *Front Cardiovasc Med.* 2023;10:1236896. doi:10.3389/fcvm.2023.1236896
6. Weppner JL, Tu J, Khan A, Raucheisen JS. Pheochromocytoma-Induced Hypertension After Traumatic Brain Injury. *Cureus.* 2023;15(8):44161. doi:10.7759/cureus.44161
7. Huang BL, Liu Q, Teng YY, Peng SQ, Liu Z, Li ML, et al. Global trends and current status in pheochromocytoma: a bibliometric analysis of publications in the last 20 years. *Front Endocrinol (Lausanne).* 2023;14. doi:10.3389/fendo.2023.1167796
8. Ghantous I, Najjar A, Tlais Y, Danaf S, Chouairy CJ. Resection of Retroperitoneal Extra-Adrenal Pheochromocytoma: A Case Report. *Cureus.* 2023;15(8):43185. doi:10.7759/cureus.43185
9. Taniguchi H, Kiri N, Kato H, Kiyozumi T. A life-threatening case of pheochromocytoma crisis with hemodynamic instability. *Acute Med Surg.* 2023;10(1):2023. doi:10.1002/ams2.858
10. Chiba D, Hada Y, Numahata K, Ito A. A case of pheochromocytoma crisis with persistent hypotension successfully managed with vasopressin. *Urol Case Reports.* 2021;38. doi:10.1016/j.eucr.2021.101664
11. Ueda T, Oka N, Matsumoto A, Miyazaki H, Ohmura H, Kikuchi T, et al. Pheochromocytoma presenting as recurrent hypotension and syncope. *Intern Med.* 2005;44(3):222–7. doi:10.2169/internalmedicine.44.222
12. Ohara N, Uemura Y, Mezaki N, Kimura K, Kaneko M, Kuwano H, et al. Histopathological analysis of spontaneous large necrosis of adrenal pheochromocytoma manifested as acute attacks of alternating hypertension and hypotension: a case report. *J Med Case Rep.* 2016;10(1):1–6. doi:10.1186/s13256-016-1068-3