

FEOCROMOCITOMA

PRESENTACION DE SEIS CASOS

R. D'ACHIARDI, H. TORRES, J. GUZMAN, J. D. ORDOÑEZ

Se revisaron seis casos de feocromocitoma todos ellos intervenidos quirúrgicamente. Ingresaron al Hospital Militar Central de Bogotá durante los años de 1972 a 1978. La edad de los pacientes osciló entre 12 y 56 años, con predominio femenino en el 83%. En todos los casos se presentó con crisis hipertensiva sobre hipertensión arterial sostenida. Se hizo el diagnóstico con base en la sintomatología clínica, dosificación de catecolaminas y ácido vanilmandélico en orina, prueba supresora con fentolamina, nefrotomograma en un caso y arteriografía selectiva en cuatro.

El manejo prequirúrgico, del cual depende básicamente el éxito de la cirugía, se hizo con fentolamina o nitroprusiato de sodio, líquidos parenterales y en los dos últimos casos con bloqueadores alfa y beta. El manejo durante la cirugía se llevó a cabo con goteo de fentolamina para controlar la elevación inicial de la tensión arterial y, luego, con la administración de líquidos parenterales para corregir la hipotensión arterial que se presenta después de extirpar el tumor. Cinco pacientes no presentaron arritmias ni requirieron vasopresores. La masa fue de localización suprarrenal izquierda en cuatro casos, un paraganglioma izquierdo y uno del órgano de Zuckerkandl. No se evidenciaron tumores múltiples o malignos. Un caso se asoció con diabetes mellitus y dos con hipertensión de fácil manejo con la medicación usual.

Dr. Roberto D'Achiardi Rey: Especialista Asociado, Servicio de Nefrología, Departamento de Medicina Interna, Hospital Militar Central, Profesor Escuela Militar de Medicina y Ciencias de la Salud, Bogotá; Dr. Hernán Torres Iregui: Jefe del Departamento Médico, Hospital Militar Central, Profesor Escuela Militar de Medicina y Ciencias de la Salud, Bogotá; Dr. Jesús Guzmán Charry: Especialista Asociado, Servicio de Urología, Departamento de Cirugía, Hospital Militar Central, Profesor Escuela Militar de Medicina y Ciencias de la Salud, Bogotá; Dr. Juan D. Ordóñez Ordóñez: Jefe del Servicio de Nefrología, Departamento de Medicina Interna, Hospital Militar Central, Profesor Escuela Militar de Medicina y Ciencias de la Salud, Bogotá.

Solicitud de separatas al Dr. D'Achiardi.

INTRODUCCION

Una amplia variedad de signos y síntomas se asocian con el feocromocitoma, causa de una forma curable de hipertensión arterial. Esta neoplasia, potencialmente letal, se origina en la mayoría de los casos

en la médula adrenal y con menor frecuencia en las células de tejido cromafín que se encuentran a todo lo largo del eje paravertebral, desde la pelvis hasta la base del cráneo. Se puede presentar como hipertensión sostenida, en forma de crisis o ambas; su diagnóstico se establece por métodos bioquímicos y radiológicos siendo de utilidad la tomografía axial computarizada. En 1927, Mayo informó la extirpación exitosa de un tumor nervioso retroperitoneal asociado a hipertensión arterial paroxística (1), mientras cuatro años antes no se había tenido éxito en una cirugía similar (2). La mortalidad operatoria fue elevada hasta la aparición en 1949 de la fentolamina (3) y en la actualidad se considera una lesión de tratamiento quirúrgico, siendo de gran importancia el adecuado manejo preoperatorio del paciente.

MATERIAL Y METODOS

Se revisan seis casos de feocromocitoma diagnosticados y tratados quirúrgicamente en el Hospital Militar Central de Bogotá, desde 1972 hasta 1978. Cinco de éstos habían sido informados previamente (4). Se hace una revisión de la literatura.

PRESENTACION DE CASOS

Caso N° 1

FMAR: Mujer soltera de 16 años, quien consultó al servicio de oftalmología en marzo de 1972 por presentar visión borrosa y disminución de la agudeza visual, encontrándose cifras tensionales de 190/120 mmHg y retinopatía hipertensiva grado III, por lo cual fue remitida a Medicina Interna. Refirió crisis de cefalea global pulsátil acompañada de sudoración profusa, náuseas y vómito, visión borrosa y palpitaciones, de dos años de evolución. Al examen físico se encontró una paciente ansiosa con TA 190/110 mmHg, FC 110/min, sin otros hallazgos clínicos importantes excepto la retinopatía hipertensiva ya descrita. Durante su hospitalización presentó una crisis hipertensiva de 250/150 mmHg, por lo cual se diagnosticó feocromocitoma.

Los estudios de laboratorio mostraron: hemoglobina 14,8 g%, hematocrito 48%, leucocitos 15.000/mm³, con cayados 10%, segmentados 76%, linfocitos 8% y monocitos 6%; creatinina 1,45 mg%, nitrógeno ureico 15 mg%, electrolitos nor-

males y glicemia 115 mg%. El uroanálisis fue normal excepto por huellas de albúmina. Catecolaminas 525 mg/24 h (n = 100 mg/24 h) y ácido vanilmandélico 30 mg/24 h (n = 0-4 mg/24 h). La radiografía de tórax y la urografía excretora fueron normales. El electrocardiograma mostró hipertrofia ventricular izquierda. La prueba inhibitoria con 5 mg de fentolamina fue positiva, presentándose taquicardia sinusal que cedió con el uso de betabloqueadores.

De acuerdo con los datos anteriores y con el diagnóstico de feocromocitoma se practicó exploración quirúrgica, presentándose inicialmente severa hipotensión arterial que requirió el uso de agentes vasopresores y líquidos parenterales y, posteriormente, edema pulmonar agudo manejado en la forma usual. Se localizó la masa en el órgano de Zuckerkandl adherida a la vena cava inferior y se extirpó. Inmediatamente presentó hipotensión arterial severa, taquicardia y disminución de la presión venosa central, que se manejaron con líquidos parenterales. Su tensión arterial fue de 110/60 mmHg después de la cirugía y de 120/80 mmHg a su regreso. En controles posteriores se encontró normotensa, con regresión de la retinopatía.

Caso N° 2

CILD: Mujer soltera de 18 años de edad quien ingresó al Hospital Militar Central el 14 de mayo de 1973 con historia de hipertensión arterial de tres años de evolución, tratada con diuréticos y alfametildopa sin mejoría. Refirió crisis de cefalea global, palpitaciones, síncope, disnea y sudoración, de cinco años de evolución. Al examen físico se encontró TA de 200/130 mmHg, FC 60/min, soplo sistólico I/VI en ápex y fondo de ojo grado II. Con el diagnóstico de feocromocitoma se realizó una prueba inhibitoria con fentolamina que fue positiva. Los estudios de laboratorio mostraron: hemoglobina 15,5 g%, hematocrito 51%, leucocitos 7.700/mm³, segmentados 65%, eosinófilos 1%, linfocitos 34%, VSG 2 mm/h; creatinina 1,32 mg%, nitrógeno ureico 15 mg%, electrolitos normales, glicemia 105 mg%, colesterol 315 mg% y el uroanálisis huellas de albúmina. La radiografía de tórax, la urografía excretora y el electrocardiograma fueron normales. Catecolaminas 370 mg/24 h y ácido vanilmandélico 15 mg/24 h. La arteriografía selectiva mostró una masa suprarrenal izquierda (Figura 1).

En julio del mismo año se rehospitalizó para ser intervenida quirúrgicamente, manteniéndose en los días previos a la cirugía con goteo de fentolamina y reposición de líquidos parenterales. En la exploración quirúrgica se encontró una masa anexa a la suprarrenal izquierda que se extirpó y correspondía, según el estudio histopatológico, a feocromocitoma. La paciente presentó cifras tensionales postoperatorias de 90/60 mmHg y posteriormente se esta-

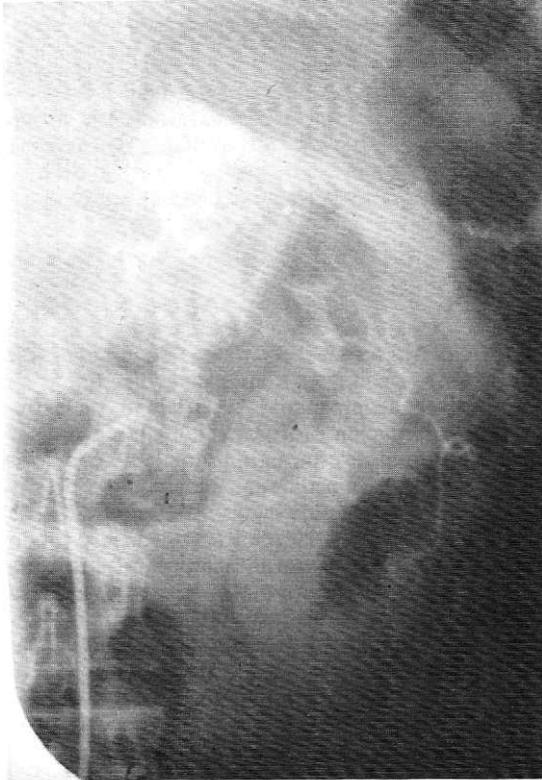


Figura 1. Caso N° 2. Angiografía selectiva; masa suprarrenal izquierda.

bilizó en 120/80 mmHg, saliendo del hospital completamente asintomática.

Caso N° 3

IVA: Bacteriólogo de 43 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial de cinco años de evolución en tratamiento con betabloqueadores, diuréticos y dieta hiposódica, sin control adecuado de sus cifras tensionales. Ingresó el 9 de enero de 1976, al servicio de Urgencias, por síntomas de intoxicación alimentaria, deshidratado e hipotenso: 90/70 mmHg. Una vez hidratado, presentó crisis hipertensiva con TA de 260/150 mmHg, acompañada de cefalea, sudoración y ansiedad. El fondo del ojo mostraba severo espasmo arterial. Reinterrogándolo relató la presencia de este tipo de crisis desde un año atrás. La hipertensión persistió a pesar de la administración de alfametildopa y furosemda por vía oral y de reserpina y diazóxido parenteral. Dos días después se encontró con cifras tensionales de 120/80 mmHg y el 12 de enero presentó nueva crisis con TA de 260/160 mmHg, que cedió con la administración endovenosa de 5 mg de fentolamina. Se dejó goteo posterior de este medicamento con aceptable control de sus cifras tensionales. Los exámenes de laboratorio mostraron: hemoglobina

13,8 g%, hematocrito 47%, leucocitos 12.800/mm³, con cayados 14%, segmentados 60%, eosinófilos 1%, basófilos 1% y linfocitos 24%; VSG 16 mm/h; creatinina 1,90 mg%, nitrógeno ureico 10 mg%, electrolitos normales, uroanálisis: huellas de albúmina, glicemia 145 mg%; filtración glomerular isotópica 76 cc/min y urografía excretora normal. El electrocardiograma mostró hipertrofia ventricular izquierda. Catecolaminas: 424 y 523 mg/24 h.

Se practicaron arteriografía suprarrenal selectiva y aortograma que mostró tumefacción a nivel del hilio renal izquierdo (Figura 2). Se preparó con vasodilatación por fentolamina y administración de líquidos parenterales y se intervino el 20 de enero de 1976, encontrándose paraganglioma en la localización mencionada. No presentó complicaciones durante el acto quirúrgico. La TA postquirúrgica fue de 110/70 mmHg. Posteriormente reapareció la hipertensión arterial sostenida leve, que se controló con dosis bajas de betabloqueadores y diuréticos. La filtración glomerular en mayo 11 de 1976 fue de 90 cc/min.

Caso N° 4

NRM: Niña de 12 años de edad, quien ingresó el 26 de julio de 1976, con sintomatología de siete

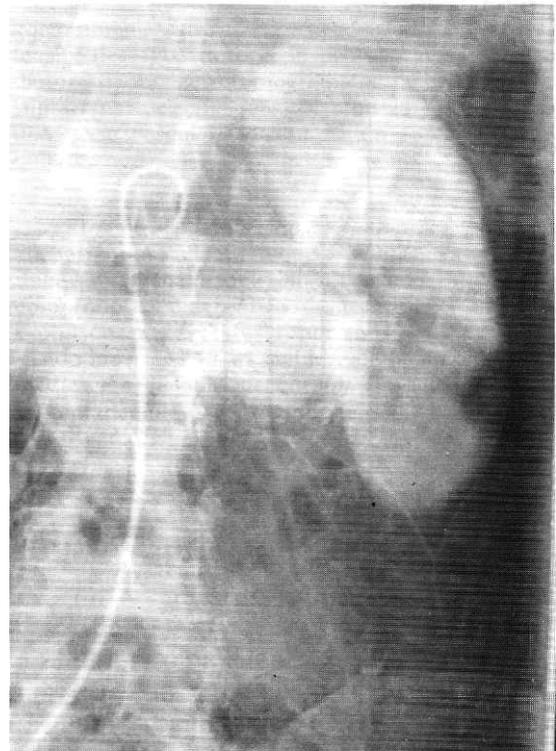


Figura 2. Caso N° 3. Angiografía: tumefacción a nivel de hilio renal izquierdo.

meses de evolución consistente en sudoración, cefalea, polidipsia, oleadas de calor, temblor de extremidades, parestesias y pérdida de peso. Un mes antes de su ingreso, durante una amigdalectomía, presentó cifras tensionales de 200/120 mmHg, manejándose sin éxito con alfametildopa, propranolol y diuréticos. En el examen físico se encontró TA de 190/120 mmHg, FC 150/min, vasoespasmo generalizado, manos sudorosas y frías, fondo de ojo grado II y soplo sistólico II/VI audible en todo el precordio. Se hizo el diagnóstico de feocromocitoma y se practicaron exámenes de laboratorio informados así: hemoglobina 12,7 g%, leucocitos 19.000/mm³, VSG 2mm/h; creatinina 0,8mg%, sodio 136mEq/l, potasio 3,7 mEq/l, catecolaminas 219 y 1172 mg/24h y ácido vanilmandélico 6 y 8 mg/24 h; filtración glomerular isotópica 138 cc/min; uroanálisis: leucocituria y hematuria. Las radiografías de tórax y abdomen, el electrocardiograma y el renograma fueron normales. La prueba de regitina fue positiva (Figura 3). No se practicó arteriografía selectiva por dificultades técnicas, pero el nefrotomograma mostró una masa en la región superoexterna del riñón izquierdo.

El 23 de agosto del mismo año se extirpó la masa a nivel suprarrenal izquierdo informada posteriormente como feocromocitoma. Durante su hospitalización se obtuvo control aceptable de sus crisis hipertensivas con el uso de labetalol. Egresó del hospital asintomática y permanece normotensa en la actualidad.

Caso N° 5

CMB: Mujer de 22 años de edad, quien ingresó al Hospital Militar Central el 26 de octubre de 1977 por presentar, con cuatro años de evolución, crisis hipertensivas acompañadas de frialdad de extremidades, sudoración profusa, cefalea, taquicardia y disnea, no obstante estar bajo tratamiento con dosis adecuadas de alfametildopa, betabloqueadores y diuréticos. Al examen de ingreso se encontró TA de 220/160 mmHg, frialdad de extremidades y fondo de ojo grado II. Se revisaron una urografía tomada meses antes, que fue normal, y una arteriografía renal selectiva que mostraba claramente una tumoración suprarrenal izquierda bien vascularizada. Los exámenes de laboratorio mostraron: hemo-

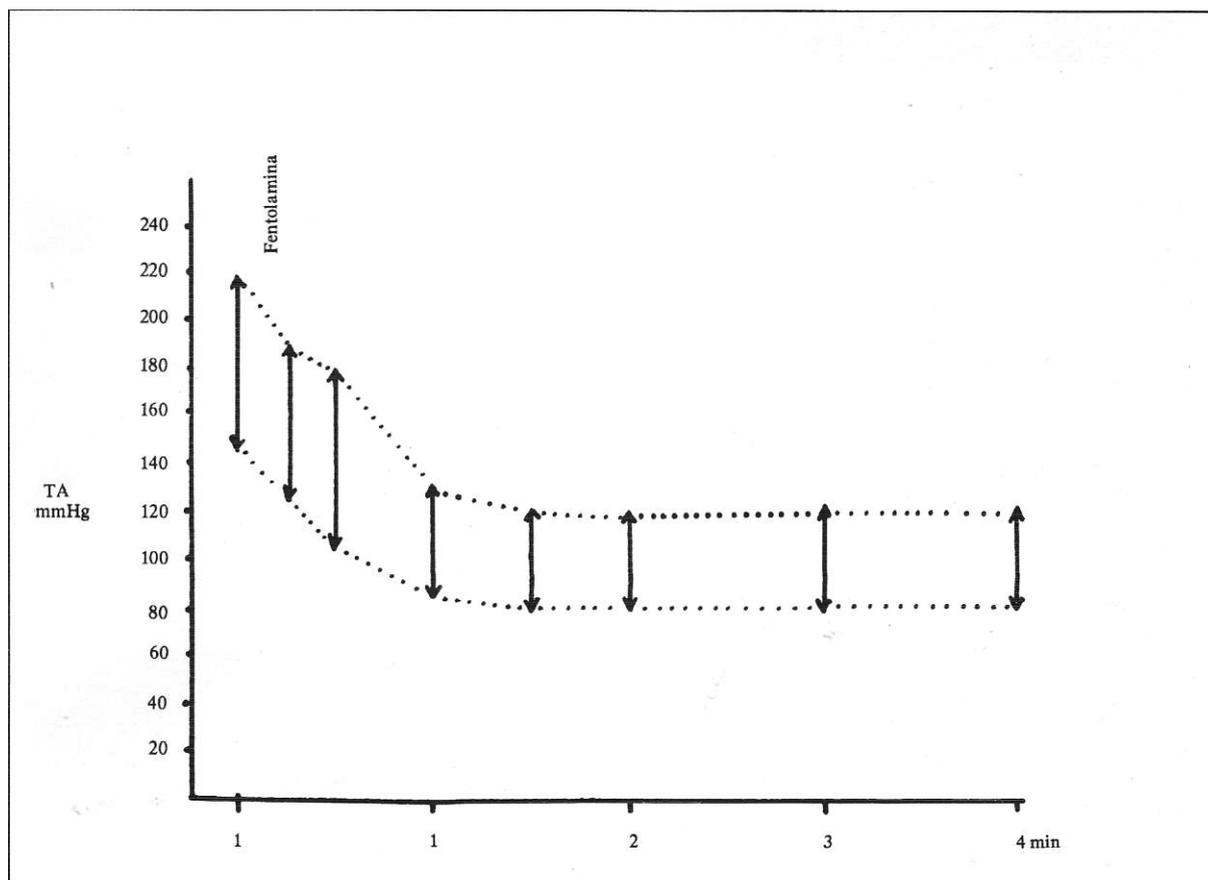


Figura 3. Prueba de fentolamina positiva.



Figura 4. Caso N° 5. Feocromocitoma a nivel de glándula suprarrenal izquierda. Aspecto macroscópico.

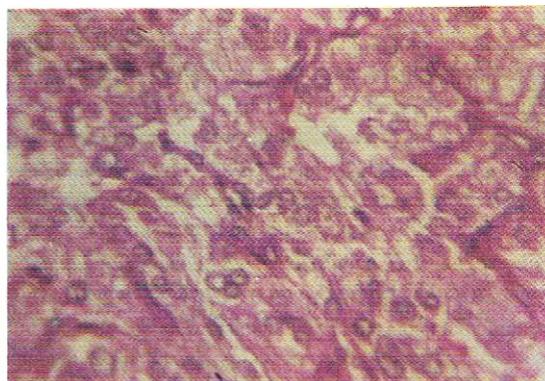


Figura 5. Caso N° 5. Feocromocitoma de glándula suprarrenal izquierda: variedad microscópica de tipo epitelial (HE 100X).

globina 15 g%, hematocrito 45%, leucocitos 7.500/mm³, segmentados 45%, eosinófilos 7%, linfocitos 48%, VSG 10 mm/h; nitrógeno ureico 18 mg%, creatinina 0,72 mg%, electrolitos normales, glicemia 160 mg%, uroanálisis dentro de límites normales; catecolaminas 400 mg/24 h y ácido vanilmandélico 20 mg/24 h; filtración glomerular isotópica 129 cc/min. La prueba de regitina fue francamente positiva. El electrocardiograma y la radiografía de tórax fueron normales.

La paciente recibió labetalol con lo cual se obtuvo un control adecuado de sus crisis hipertensivas. Se manejó, las 48 horas previas a la cirugía, con nitroprusiato de sodio y líquidos parenterales. El 2 de noviembre de 1977 se practicó extirpación de una masa tumoral suprarrenal izquierda muy vascularizada, con patrón histológico de tipo epitelial (Figuras 4 y 5). Durante el postoperatorio inmediato la paciente evolucionó satisfactoriamente con cifras tensionales de 110/90 mmHg, motivo por el cual se dio de alta, permaneciendo normotensa en la actualidad. Meses después de su egreso le fue practicada una colecistectomía en otro hospital.

Caso N° 6

CMT: Viuda de 56 años de edad, quien fue remitida al hospital el 24 de agosto de 1978 por presentar palpitaciones, astenia, adinamia, disnea y precordialgia de tres meses de evolución. Fue tratada durante ocho años por hipertensión arterial con diuréticos y antihipertensivos con aparentes buenos resultados. Se le practicó colecistectomía a los 52 años de edad. El día anterior a su ingreso aumentó su sintomatología y en otra clínica de la ciudad, le practicaron un electrocardiograma que mostró extrasistolia ventricular multifocal y le formularon antiarrítmicos. Al examen físico se encontró TA de 240/160 mmHg, FC 120/min, FR 22/min, fondo de ojo grado II, ingurgitación yugular grado I y arritmia cardíaca por extrasistolia frecuente. Se controló la

arritmia con lidocaína parenteral y la hipertensión arterial con nitroprusiato de sodio, continuándose la terapia antihipertensiva con alfametildopa y diuréticos. El laboratorio informó: hemoglobina 16,3 g%, hematocrito 48%, leucocitos 17.500/mm³, recuento diferencial normal, VSG 4 mm/h; glicemia 200 mg%, creatinina 0,57 mg%, electrolitos normales excepto por hipopotasemia persistente, uroanálisis normal; catecolaminas 1048 y 728 mg/24 h, ácido vanilmandélico 10 y 12 mg/24 h, prueba de fentolamina positiva. Se administró fentolamina en goteo obteniéndose un control adecuado de las cifras tensionales. Fue notoria la profusa y permanente diaforesis. El nefrotomograma y la arteriografía suprarrenal selectiva demostraron la presencia de una masa vascularizada en región suprarrenal izquierda.

El 4 de septiembre de 1978 se practicó cirugía encontrándose una masa de 3 x 3 cm anexa a la glándula suprarrenal izquierda. El estudio histológico comprobó el diagnóstico de feocromocitoma. La evolución postoperatoria fue satisfactoria, persistiendo hipertensión arterial leve de fácil control con medicación betabloqueadora y diuréticos, no ha presentado nuevas crisis hipertensivas hasta el momento actual.

RESULTADOS

En un período de siete años se diagnosticaron y trataron quirúrgicamente seis casos de feocromocitoma, cinco mujeres y un hombre, con edades que oscilaron entre los 12 y 56 años, cuatro de ellos en la primera y segunda décadas de la vida.

Forma de presentación clínica. En nuestra casuística se presentó como crisis

hipertensiva sobre hipertensión arterial sostenida. En cuatro pacientes había antecedentes de hipertensión arterial de varios años de duración, que los obligó a consultar, en una de ellas por disminución de agudeza visual y visión borrosa. Otro tenía hipertensión arterial de larga data e ingresó por deshidratación secundaria a cuadro de intoxicación alimentaria con hipotensión arterial; al hidratarlo presentó una crisis hipertensiva que no cedió a los hipotensores habituales e hizo sospechar el diagnóstico de feocromocitoma. Otra presentó una crisis hipertensiva de difícil manejo durante una amigdalectomía y continuó con cifras tensionales altas.

Diagnóstico. Se hizo en base a la clara sintomatología clínica de los pacientes, que además de su hipertensión arterial sostenida presentaron crisis típicas de feocromocitoma con sudoración, cefalea, palpitaciones, oleadas de calor, polidipsia, temblor de extremidades, etc.

Las cifras de tensión arterial al ingreso en el servicio de Nefrología variaron entre 190/120 y 240/160 mmHg con un promedio de 216/140 mmHg. La frecuencia cardíaca promedio fue de 111/min, y superior a 100/min en cinco pacientes. Se encontró retinopatía hipertensiva grado II o III en todos los casos. En la mayoría de los pacientes se dificultó la toma de la tensión arterial por vasoconstricción periférica intensa.

En los exámenes de laboratorio se encontró: Hg 14,68 g% y Hto 47,8% en promedio, y leucocitosis en 4 casos. Los nitrogenados y los electrolitos fueron normales. Glicemia: 145 mg% en promedio, incluyéndose un paciente con diabetes diagnosticada varios años atrás. Las catecolaminas estaban elevadas en todos los casos con un valor promedio de 601 mg/24 h (n = 100 mg/24 h) y el ácido vanilmandélico de 14,4/24 h (n = 0-4 mg/24 h). En un caso el electrocardiograma mostró una hipertrofia ventricular izquierda. Las ra-

diografías de tórax y las urografías fueron normales. Se practicó arteriografía selectiva en 4 pacientes, encontrándose una masa suprarrenal izquierda en 3 casos y otra situada en hilio renal izquierdo. En otro caso el nefrotomograma fue diagnóstico de masa suprarrenal izquierda. No se presentaron complicaciones durante este procedimiento.

Prueba inhibidora con fentolamina. Se practicó en todos los casos por inyección endovenosa de 5 mg. Fue positiva en todos y sólo en un paciente se presentó taquicardia sinusal severa que cedió con el uso de betabloqueadores. No se utilizaron pruebas estimulantes.

Manejo prequirúrgico. Cinco de los pacientes se manejaron con bloqueadores alfa-adrenérgicos, vasodilatadores y corrección de la hipovolemia. Cuarenta y ocho horas antes de cirugía se inició la administración de goteo de fentolamina o nitroprusiato de sodio, bajo vigilancia directa en la Unidad de Cuidado Intensivo, con administración simultánea de líquidos parenterales para expandir la volemia. En los dos últimos casos se utilizó labetalol, agente bloqueador alfa y beta, con buena respuesta en el manejo previo a hipotensores parenterales.

Manejo quirúrgico. En los últimos cinco casos se utilizó Pentrane como agente anestésico. En la fase inicial del acto quirúrgico se manejó la elevación habitual de la tensión arterial con goteo de fentolamina. El estado de hipotensión posterior a la extirpación del tumor se trató con volúmenes altos de líquidos parenterales. No se presentaron arritmias, ni se requirió el uso de vasopresores.

Otro paciente, que no se preparó con vasodilatación y administración de líquidos parenterales, después de recibir Quelicin y Pentrane como agente anestésico, presentó tensión arterial de 50/00 mmHg que cedió con infusión endovenosa de norepinefrina

durante veinticinco minutos. Se continuó la infusión parenteral de norepinefrina y líquidos por hipotensión sostenida durante la cirugía, llevándose a la paciente a edema pulmonar agudo, que mejoró con las medidas habituales. Después de la extirpación del tumor se produjo nuevamente hipotensión arterial que cedió con la administración de líquidos parenterales.

Aspectos patológicos. Cuatro de los tumores fueron dependientes de la suprarrenal izquierda, un paraganglioma izquierdo y otro se localizó en el órgano de Zuckerkandl. El diagnóstico histopatológico fue compatible con feocromocitoma en todos los casos. No se encontraron tumores múltiples. El tamaño de los tumores varió entre 5 x 3 x 2,5 cm y 5 x 4,5 x 3 cm. El peso promedio fue de 31 g.

Evolución postoperatoria. Cuatro pacientes, controlados durante 3 a 8 años, permanecen normotensos. En dos persiste una hipertensión de fácil manejo con dosis bajas de betabloqueadores y diuréticos. Los controles postoperatorios de catecolaminas y ácido vanilmandélico fueron normales en todos los casos. El paciente diabético normalizó sus cifras de glicemia. Un paciente presentó a los 10 meses un episodio de coleditiasis. No se presentaron otras enfermedades asociadas, ni se evidenciaron tumores malignos.

DISCUSION

Las manifestaciones clínicas del feocromocitoma son debidas a la excesiva secreción tumoral de catecolaminas. Su principal efecto clínico es la hipertensión arterial sostenida o en crisis, acompañada de sudoración, temblor, angustia, palidez, taquicardia, palpitaciones, náuseas, vómitos, parestesias, etc. La mayoría de feocromocitomas secretan adrenalina y noradrenalina, aunque algunos estudios sostienen que el 50% produce noradrenalina y la otra mitad eleva ambas (5). También se ha demostrado aumento en la

secreción de precursores de las catecolaminas, que sugiere malignidad (6).

Los síntomas dependen de la catecolamina que predomine. La noradrenalina es básicamente alfaestimulante y su efecto es vasoconstricción e hipertensión arterial. La adrenalina, estimulante de ambos receptores, al actuar sobre los receptores beta produce vasodilatación, estimulación cardíaca, relajación del músculo bronquial e hipertensión arterial sistólica. Si el tumor está localizado en la suprarrenal están presentes ambas, predominando la adrenalina en los extrarrenales (6). Ambas producen efectos variados como hiperglicemia o diabetes franca como en uno de nuestros casos. La diaforesis puede deberse a contracción de las células mioepiteliales de las glándulas sudoríparas. La tremulación y la angustia son secundarios a la estimulación del sistema reticular ascendente en el sistema nervioso central. Hay disminución global del volumen intravascular por vasoconstricción (7).

El metabolismo final y la desactivación de las catecolaminas se hace por metilación y desaminación oxidativa, siendo sus productos finales la metanefrina, la normetanefrina y el ácido vanilmandélico cuya medición en orina es elemento diagnóstico de gran importancia.

La incidencia de feocromocitoma varía entre 0,4 y 2% y probablemente se acerca al 1 x 1000 en todos los hipertensos (8). La mayoría de los tumores se presentan en adultos y sólo un 20% en niños. La edad informada varía entre 5 meses y 82 años, con un promedio de 46,5 años (9). En nuestra casuística las edades fueron 12, 16, 18, 22, 43 y 56 años. Hay predominio del sexo femenino en 54% a 65% (8, 9) de los casos; en los nuestros fue del 83%.

La hipertensión arterial, siendo el efecto más importante de la secreción de catecolaminas, es el hallazgo predominante en más del 91 % de los casos. Puede presen-

tarse como hipertensión arterial sostenida hasta en el 58% de ellos, o bien en crisis con manifestaciones de descarga adrenérgica (9). Hay tendencia a la hipotensión postural (10). En 31 casos, Scott (8) encontró hipertensión arterial sostenida en el 29%, paroxística en el 42% y crisis hipertensivas sobre hipertensión arterial sostenida en el 29%, siendo esta última la forma de presentación en nuestros casos. En uno de nuestros pacientes previamente deshidratado e hipotenso, se diagnosticó feocromocitoma después de una crisis hipertensiva y en otro en relación con un acto quirúrgico, lo cual ya había sido informado (8) e incluso puede llevar a la muerte.

Cuando se presenta la crisis el paciente puede parecer severamente enfermo, con diaforesis, midriasis, taquicardia, frialdad cutánea, hiperglicemia transitoria, aumento del metabolismo basal y pérdida de peso. Todos nuestros casos cursaron con hiperglicemia, uno de ellos con diabetes diagnosticada varios años atrás. También puede presentarse con pocos o ningún síntoma, incluso sin hipertensión arterial (11) siendo necesario sospechar el diagnóstico especialmente en casos con neoplasia endocrina múltiple (12). Puede simular cuadros infecciosos severos (13, 14) o acompañarse de choque (15) por necrosis del feocromocitoma. Se han descrito alteraciones bioquímicas como aumento de ácidos grasos libres, disminución de mielina, aumento de renina, hipercalcemia e hipercalciuria (16). Si el tumor es de localización cervical puede palparse (17).

En nuestros casos se encontró retinopatía hipertensiva grado II a III y todos presentaron crisis hipertensiva durante su hospitalización. La prueba de fentolamina fue positiva en todos los casos con descenso de más de 25 mmHg en la tensión arterial diastólica. La anterior y las pruebas desencadenantes con histamina, glucagón y tiramina están prácticamente en desuso y deben utilizarse sólo en casos aislados (18).

Después de elaborar una historia clínica cuidadosa deben practicarse pruebas bioquímicas de catecolaminas. Se puede hacer dosificación urinaria de catecolamina, ácido vanilmandélico y metanefrinas, siendo estas últimas las de mayor positividad diagnóstica (9). Los exámenes de catecolaminas y ácido vanilmandélico fueron positivos en nuestros casos y son de bastante fidelidad diagnóstica. También se utiliza la dosificación de catecolaminas en sangre. El estudio radiológico debe incluir radiografía de tórax y abdomen, urografía excretora y nefrotomograma (9, 19, 20), este último con seguridad diagnóstica del 73,5% (9) para masas mayores de 2,5 cm de diámetro. El nefrotomograma y las pruebas bioquímicas evitarán en muchos casos la práctica de arteriografía y venografía selectiva que conllevan mayor riesgo (20) aunque aumentan la certeza diagnóstica. Estos últimos estudios ayudan a la localización de masas extra-adrenales (9) y junto con la dosificación de catecolaminas en el sistema venoso a través de la venografía, nos ayuda a la localización del tumor (21, 22). La arteriografía permite descartar la asociación con estenosis de la arteria renal (2). Actualmente se utiliza la tomografía axial computadorizada. Cuando el tumor es de localización intratorácica, puede ser detectado en la radiografía de tórax (23).

En el manejo preoperatorio, se administra fentolamina o fenoxibenzamina 7 a 14 días antes de la cirugía (8, 9); algunos utilizan betabloqueadores 72 horas antes de la intervención (5, 9, 21, 24, 25), lo cual estabiliza la tensión arterial y evita arritmias durante la cirugía. Sin embargo, los efectos inotrópicos de la anestesia y el efecto sobre el miocardio de la depleción súbita de catecolaminas pueden potencializarse con los betabloqueadores. Nosotros utilizamos un alfa y beta-bloqueador que se suspendió 48 horas antes de la cirugía. Al mismo tiempo se debe corregir la hipovolemia preexistente y cualquier disturbio electrolítico. Como relajante se utiliza succinilcolina. Se han utilizado varios agentes

anestésicos incluyendo metoxifluorano, halotano, dietil-éter e innovar. El halotano puede producir arritmias ventriculares (7, 8, 20), por lo cual algunos recomiendan el metoxifluorano (26) o el innovar (9), mientras otros lo utilizan sin problema (9, 24, 25). Ultimamente se ha utilizado enflurane e isoflurane con buenos resultados, pero la experiencia es limitada (27-30). En un estudio comparativo con diferentes anestésicos, se encontró que más importante que éstos era la restitución del volumen sanguíneo, evitando el uso de noradrenalina (31).

El abordaje quirúrgico debe ser trans-abdominal ya que existen tumores bilaterales (8, 9) en el 7% y extra-adrenales en el 10 al 16% de los casos, que exigen la inspección de todo el tejido cromafín (9). Algunos aconsejan explorar por último el sitio donde está el tumor (9), mientras en nuestros casos se extirpó directamente el tumor. El manejo de la hipertensión arterial durante la fase inicial del acto quirúrgico debe hacerse con goteo de fentolamina o nitroprusiato de sodio (32), el de las arritmias con betabloqueadores (6) o lidocaína (8) y la hipotensión secundaria a la extirpación del tumor con reemplazo de volumen con soluciones electrolíticas e incluso albúmina (8). Los vasopresores como la norepinefrina se deben evitar y en un paciente bien preparado rara vez son necesarios (24, 25). La mortalidad es menor del 3%.

El tumor es de localización preferentemente intra-abdominal, en algunas series en el 100% de los casos con 90% correspondientes a glándulas suprarrenales (9). Uno de estos grupos encontró luego 3 tumores extra-abdominales. Su localización en algunos informes es preferentemente de la suprarrenal izquierda (8) y según otros en la derecha (9, 33), correspondiendo nuestros pacientes al primer grupo. La localización extrarrenal más frecuente es el órgano de Zuckerkandl (24).

Los tumores miden de 1 a 16 cm. Pueden hallarse, macroscópicamente, necrosis quística o hemorragia central. Histológicamente presentan tres tipos (9, 12, 18): epitelial (55%), pleomórfico (43%) y células en huso (2%). Son malignos en un porcentaje no mayor de 13,1% (8, 9) y su diagnóstico se hace básicamente por la presencia de tumor en tejidos no cromofinos, ya que no hay criterio histológico para diferenciarlos. No se presentaron en nuestros casos tumores múltiples o malignos.

La posibilidad de recurrencia (9), incluso 5 años después de la intervención inicial, en 9,8%, hace necesario un seguimiento continuo con valoración de metanefrinas. Esta recurrencia puede tomar características malignas (34). La supervivencia a 5 años en el feocromocitoma benigno es superior al 95%, disminuyendo al 45% en casos malignos. Sin embargo, estos últimos pueden tener supervivencia prolongada (9) y beneficiarse de la resección o reducción del tamaño de la metástasis o de radioterapia (35). La tercera parte de los pacientes normalizan sus cifras de tensión arterial (8, 9) permaneciendo los demás hipertensos como sucedió en dos de nuestros casos.

El feocromocitoma se puede asociar con síndrome de Sipple (9), neoplasia endocrina múltiple (36), enfermedad de von Recklinghausen, esclerosis tuberosa, síndrome de Sturge-Weber, enfermedad de von Hippel-Lindau (37) y colelitiasis (9).

SUMMARY

Six cases of pheochromocytoma admitted to the Hospital Militar Central in Bogota between 1972 and 1978 and treated surgically, are presented. 83% of them were females whose ages ranged from 12 to 56 years. All presented as hypertensive crisis on chronically hypertensive patients. It was diagnosed on the basis of its clinical presentation, its dosification of cate-

cholamines and vanillinemandelic acid in a 24-hour urine sample and the phentolamine supression test. Nephrotomograms were diagnostic in one case and selective renal arteriograms in four. Phentolamine, sodium nitroprusside, parenteral fluids and in some cases beta and alfa-adrenergic blockers were used before surgery. Phentolamine and parenteral fluids were administered during surgery and after resection of the tumor. There were no arrythmias and vasopressors were not required in five cases. In four cases the tumor was located over the left adrenal area; one case was a left paraganglioma and another one a tumor of the Zuckerkandl organ. No multiple or malignant tumors were found. In one case diabetes mellitus was found concurrently and in another one gallstones were present. Four patients remained normotensive after surgery and two remained hypertensive although only moderately so.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— MAYO CH. Paroxysmal hypertension with tumor of retroperitoneal nerve: report of a case. *JAMA* 1927; 89:1047.
- 2.— MASSON P, MARTIN JF. Paragangliome surrenal. Etude d'un cas humain de tumeurs malignes de la medulle-surrenal. *Bulletin de l'Association Francaise pour l'etude del Cancer* 1923; 12: 135.
- 3.— GRIMSON KS, LONGINO FH, KERMODEL CE, O'REAR HB. Treatment of patient with pheochromocytoma: use of adrenolytic drug before and during operation. *JAMA* 1949; 140:1273.
- 4.— D'ACHIARDI R, MENDOZA M, GUZMAN J, TORRES H. Feocromocitoma. Libro de Resúmenes del V Congreso Colombiano de Medicina Interna 1978: 27.
- 5.— HARRISON TS, DAGHER FJ, BECK LL, BARLETT JD. Rationale and indications for preoperative adrenergic receptor blockade in pheochromocytoma. *Med Clin North Am* 1969; 53: 1349.
- 6.— ANTON A, GREER M, SAYRE DF, WILLIAMS CM. Dihydroxyphenylalanina secretion in a malignant pheochromocytoma. *Am J Med* 1967; 42: 469.
- 7.— WILLIAMS GH, LAULER DP. Water, electrolyte and acid-base disorders in congestive heart failure and hypertension. In: *Clinical disorders of fluid and electrolyte metabolism*. 2ª ed. New York: McGraw Hill Book Company; 1972: 835-872.
- 8.— SCOTT WH, OATES JA, NIES AS, BURKO H, PAGE DL, RHAMY RK. Pheochromocytoma: present diagnosis and management. *Ann Surg* 1976; 138: 587.
- 9.— REMINE WH, CHONG GC, VAN HEERDEN JA, SHEPS SG, HARRISON EG. Current management of pheochromocytoma. *Ann Surg* 1974; 179: 740.
- 10.— SJOERDSMA A. Sistema simpato-suprarrenal. En: Cecil-Loeb. *Tratado de Medicina Interna*, 13 ed. México: Editorial Interamericana; 1972:1917.
- 11.— TAUBMAN I, PEARSON OH, ANTON AH. An asymptomatic catecholamine-secreting pheochromocytoma. *Am J Med* 1974; 57: 953.
- 12.— STEINER AL, GOODMAN AD, POWER SR. Study of a kindred with pheochromocytoma, medullary thyroid carcinoma. Hyperparathyroidism and Cushing's disease: multiple endocrine neoplasia type 2. *Medicine* 1968; 47: 371.
- 13.— FRED HL, ALLRED DP, GARBER HE, RETIENE K, LIPSCOMB H. Pheochromocytoma masquerading as overwhelming infection. *Am Heart J* 1967; 73: 149.
- 14.— MYERS MG. Pheochromocytoma and infection. *JAMA* 1977; 237:2095.
- 15.— ATUK NO, TEJA K, MONDZELEWSKI JP, TURNER SM, SELDEN RF. Avascular necrosis of pheochromocytoma followed by spontaneous remission. *Arch Intern Med* 1977; 137: 1073.
- 16.— PASSWELL J. The metabolic effects of excess noradrenaline secretion from a pheochromocytoma. *Am J Dis Child* 1977; 131: 1011.
- 17.— FRIES JG, CHAMBERLIN JA. Extraadrenal pheochromocytoma: literature review and report of cervical pheochromocytoma. *Surgery* 1968; 63: 268.
- 18.— SIQUEIRA-FILHO AG, SHEPS SG, MAHERF T, JIANG N, ELVEBACK LR. Glucagon-blood catecholamine test. *Arch Intern Med* 1975; 135: 1227.
- 19.— SEYMOUR EQ, HERIOT LW. Rapid sequence excretory urography in the diagnosis of pheochromocytoma. *J Urol* 1975; 114:3.
- 20.— CHRISTENSON R, SMITH CW, BURKO H. Arteriographic manifestations of pheochromocytoma. *Am J Roentgenol* 1976; 126: 567.
- 21.— OHMAN U, GRANBERG PO, HJERN B, SJOBERG HE. Pheochromocytoma. *Acta Chirur Scand* 1974; 140: 725.
- 22.— CHAVEZ B. Catecolaminas plasmáticas: valores en sujetos normales y su utilización en la localización del feocromocitoma. *Arch Inst Cardiol Mex* 1977; 47: 151.
- 23.— ENGLEMAN K, HAMMOND WG. Adrenaline production by intratoracic pheochromocytoma. *Lancet* 1968; 1:609.
- 24.— GLENN F, GRAY GF. Functional tumors of the organ of Zuckerkandl. *Ann Surg* 1976; 183: 682.
- 25.— SADOVE MS, CADKIN LM. Pheochromocytoma: total patient management. *Surg Clin North Am* 1970; 50: 586.
- 26.— CROUT JR, BROWN BR. Anesthetic management of pheochromocytoma: The value of phenoxybenzamine and methoxyflurane. *Anesthesiology* 1969; 30:29.
- 27.— CONNER JT, MILLER JD, KATZ RL. Isoflurane anesthesia for pheochromocytoma. *Anesth Anaig (Cleve)* 1975; 54: 419.
- 28.— KOPRIVA a, ELTRINGHAM R. The use of enflurane during resection of a pheochromocytoma. *Anesthesiology* 1974; 41:399.

- 29.— KREUL JF, DAUCHOT PJ, ANTON AH. Hemodynamic and catecholamine studies during pheochromocytoma resection under enflurane anesthesia. *Anesthesiology* 1975; 44: 295.
- 30.— ORTIZ FT, DIAZ PM. Use of enflurane for pheochromocytoma removal. *Anesthesiology* 1975; 42: 495.
- 31 — DESMONTS JM, LE HOULLEUR J. REMOND P, DUVALDESTIN P. Anaesthetic management of patients with pheochromocytoma: A review of 102 cases. *Br J Anaesth* 1977; 49: 991.
- 32.— NOUROK DS, GWINUP G, HAMWI GJ. Phentolamine-resistant pheochromocytoma treated with sodium nitropruside. *JAMA* 1963; 183: 139.
- 33.— SELCH JV, MEANEY TF, BELHODEK GH. Radiologic approach to the patient with suspected pheochromocytoma. *Radiology* 1974; 11:279.
- 34.— ROTE AR. Intracaval recurrence of pheochromocytoma extending into right atrium. Surgical management using extracorporeal circulation. *New Engl J Med* 1977; 296: 1269.
- 35.— JAMES RE, BAKER HL Jr, SCANLON PW. The roentgenologic aspects of metastatic pheochromocytoma. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972; 115: 783.
- 36.— LEVIT SA, SHEPS SG. ESPINOSA RE. REMINE WH, HARRISON EG Jr. Catecholamine-secreting paraganglioma of glomus-jugulare region resembling pheochromocytoma. *New Engl J Med* 1969; 281: 805.
- 37.— GLUSHIEN AS, MANSUY MM, LITTMAN DS. Pheochromocytoma: its relationship to the neurocutaneous syndrome. *Am J Med* 1953; 14: 318.
- 38.— WOLF RL. Pheochromocytoma. *Clin Endocrinol Metabol* 1974; 3: 609.
- 39.— HAMILTON BPM, CHEIKH IE, RIVERA LE. Attempted treatment of inoperable pheochromocytoma with streptozocin. *Arch Intern Med* 1977; 137: 762.
- 40.— WALLACE JM, GILL DP. Prazosin in diagnosis and treatment of pheochromocytoma. *JAMA* 1978; 240: 2752.