

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras"
Servicio de Cirugía General

FEOCROMOCITOMA: DIAGNÓSTICO Y RESULTADOS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Dr. José A. Copo Jorge,¹ Dr. Andrés M. Savio López,¹ Dr. Ramón Soliva Domínguez¹ y Dr. Héctor Recio Pando²

RESUMEN

Se realizó estudio prospectivo que incluyó a todos los pacientes con feocromocitoma, operados en el Servicio de Cirugía General del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", durante el período comprendido entre junio de 1984 y junio de 2000. Incluyó a 33 pacientes, 24 mujeres y 9 hombres. Predominó la afección en la tercera, cuarta y quinta décadas de la vida. La hipertensión arterial fue la manifestación clínica principal, presente en el 85 % de los casos; el incidentaloma y la neoplasia endocrina múltiple (NEM) IIA fueron otras formas de presentación. La tomografía axial computadorizada y el ultrasonido tuvieron una sensibilidad de 95 y 100 %, respectivamente, para el diagnóstico de la entidad. La adrenalectomía fue el tratamiento de elección y la lumbar (84,8 %), la vía de abordaje más empleada. La apertura pleural fue el accidente más frecuente y las complicaciones predominantes fueron el neumotórax y el hematoma lumbar. El resultado final del tratamiento fue bueno en 28 pacientes (84,84 %) y ocurrieron 2 fallecimientos (6,1 %).

DeCS: FEOCROMOCITOMA/cirugía; FEOCROMOCITOMA/diagnóstico; TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA POR RAYOS X; ULTRASONOGRAFIA; ADRENALECTOMIA; HIPERTENSIÓN.

Aproximadamente el 0,1 de los pacientes con hipertensión arterial presenta un feocromocitoma, tumor cromafín que produce, almacena y secreta catecolamina^{1,2} y que deriva con mayor frecuencia de la médula suprarrenal. Los feocromocitomas que aparecen fuera de esta glándula se originan de células cromafines en ganglios simpáti-

cos o cerca de ellos y se denominan feocromocitomas extrasuprarrenales o paragangliomas.

Las manifestaciones clínicas de estos tumores se deben a la liberación excesiva de catecolaminas.³

En adultos, cerca del 80 % ocurre como lesión unilateral, 10 % es bilateral y 10 %

¹ Especialista de I Grado en Cirugía General.

² Especialista de II Grado en Cirugía General. Asistente.

está fuera de las suprarrenales. De manera inexplicable, lesiones unilaterales predominan en el lado derecho.^{4,5}

A pesar de que la mayoría de los tumores es esporádico, algunos se hallan en asociación con síndromes familiares específicos; cerca del 5 % de los casos se hereda con rasgo autosómico dominante, ya sea aislado o en combinación con otras alteraciones como neoplasia endocrina múltiple (NEM II-B) y la displasia neuroectodérmica.^{4,6}

El diagnóstico se sospecha por los signos clínicos y síntomas: la mayoría de los pacientes acude al médico por crisis hipertensiva, síntomas paroxísticos sugestivos de un trastorno convulsivo o ataque de ansiedad, o bien por hipertensión arterial (HAT) que no responde al tratamiento común.

La medición de la excreción de 24 h de catecolaminas, metanefrina y ácido vanililmandélico es una prueba altamente sensitiva en la detección de estas lesiones.⁷

La remoción quirúrgica del tumor resulta curativa del síndrome hipertensivo.^{8,9}

Se han propuesto 4 vías de acceso quirúrgico para las suprarrenales y es necesario elegir cada una de ellas según el caso. *Cahill*¹⁰ recomendó la vía transabdominal por permitir la exploración bilateral simultánea con una sola incisión; la vía toracoabdominal brinda exposición óptima de una suprarrenal y del contenido de la fosa renal homolateral; la posterior bilateral descrita por *Young*¹¹ es muy útil en caso de adrenalectomía bilateral por adenoma corticosuprarrenal y su desventaja es el limitado campo operatorio que brinda; la posterolateral proporciona un amplio campo de operación o acceso directo a una región suprarrenal y es muy útil cuando se ha localizado con exactitud un tumor suprarrenal.³

El feocromocitoma es una entidad que ocupa un lugar relevante dentro de las afecciones suprarrenales. Con esta investiga-

ción pretendemos conocer cuáles han sido nuestros resultados hasta el momento en el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad, para mejorar el manejo futuro de estos pacientes.

MÉTODOS

Se realiza un estudio prospectivo de todos los pacientes a los que se les efectuó tratamiento quirúrgico por feocromocitoma, en el Servicio de Cirugía General del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", en el período comprendido desde junio de 1984 hasta junio de 1997.

El seguimiento de los casos se realizó en consulta externa. Todos los enfermos de nuestro estudio fueron citados a los 2 y 6 meses, al año de operados y al cierre de esta investigación.

Se consideró la apertura de la pleura como accidente quirúrgico.

Se definió como complicación posoperatoria inmediata a la ocurrida hasta 24 h después del acto quirúrgico y tardía a la presentada a partir de las 24 horas.

Se evaluó el tratamiento quirúrgico como bueno cuando existió desaparición total de los síntomas con tensión arterial (TA) normal; regular cuando fue necesaria la administración de una droga hipotensora para mantener la TA normal, y malo cuando no hubo respuesta al tratamiento quirúrgico.

Se usó como regla de oro la anatomía patológica para confirmar el diagnóstico. Como métodos estadísticos se utilizaron la media aritmética, el promedio y el porcentaje.

RESULTADOS

Del total de nuestros 33 pacientes, 21 (63,63 %) correspondieron al sexo femeni-

no, en una relación de 1,75-1 con respecto al masculino.

Los grupos de edad predominantes fueron los comprendidos entre 20 a 29 y 30 a 39 años.

En la tabla 1 se aprecia que la HTA fue la principal manifestación clínica en estos enfermos.

TABLA 1. Distribución de pacientes según manifestaciones clínicas (n = 33)

Manifestaciones clínicas	Número de pacientes	%
HTA mantenida	8	24,24
HTA crisis	10	30,30
HTA mantenida más crisis	11	33,33
Cefalea	13	39,39
Taquicardia	10	30,30
Lipotimia	8	24,24
Rubicundez	3	9,09
Sudación	9	27,27
Dolor toracoabdominal	6	18,18
Temblor	4	12,12

Fuente: Archivo de historias clínicas del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras".

La forma de presentación de los casos en nuestra serie se distribuyó de la siguiente manera: con HTA, 24 pacientes (72,72 %); NEM II A, 2 pacientes (7,1 %); incidentaloma, 2 pacientes (7,1 %). En la tabla 2 se exponen los medios diagnósticos empleados y la sensibilidad de éstos. El ultrasonido (US) y la tomografía axial computarizada (TAC) muestran una sensibilidad de 100 y 95 % respectivamente.

La cavografía sólo se realizó a un paciente, para investigar compromiso de la vena cava.

Se realizó biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) a 2 pacientes en estudio, los cuales mostraron incidentalomas asintomáticos, y la sensibilidad fue del 50 %.

La determinación de ácido vanililmandélico (AVM) en orina, hoy en día conside-

TABLA 2. Distribución de pacientes según sensibilidad de medios diagnósticos

Medios diagnósticos	Número	%	Sensibilidad (%)
Ácido vanililmandélico	7	21,21	10
Ultrasonido	33	100	100
TAC	27	81,81	95
BAAF	2	6,06	50
Cavografía	1	3,03	100

TAC: Tomografía axial computarizada, BAAF: biopsia aspirativa con aguja fina.

Fuente: Archivo de historias clínicas del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras".

rada la prueba diagnóstica más eficaz,⁵⁻⁸ no se utilizó en todos nuestros casos.

Treinta (90,90 %) pacientes presentaron el tumor en la glándula adrenal y en 3 (9,09 %) éste fue extraadrenal. De los 30 tumores adrenales, 25 (75,75 %) se hallaban en la glándula suprarrenal derecha y 5 (15,25 %) en la izquierda.

En la tabla 3 se relacionan la localización del tumor y el resultado anatomopatológico. De los 4 pacientes en quienes se reportó la malignidad, uno presentó recidiva tumoral en 2 ocasiones, por las que fue reintervenido, y en otros 2 existía infiltración de la cápsula suprarrenal, riñón homolateral y vena cava.

TABLA 3. Distribución de pacientes según localización del tumor y diagnóstico anatomopatológico (n = 33)

Localización tumoral	Diagnóstico anatomopatológico			
	Benigno		Maligno	
	No	%	No	%
Adrenal	26	78,78	4	12,12
Extraadrenal	3	9,09	0	-
Total	29	87,87	4	12,12

Fuente: Archivo de historias clínicas del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras".

La tabla 4 refleja las vías de abordaje existentes para el acceso a la glándula suprarrenal. De los 33 pacientes intervenidos, en 28 se eligió la lumbotomía (84,84 %). La vía anterior se empleó en 4 (12,1 %) casos. No se usaron la toracolumbar ni la posterior de Young.

TABLA 4. Distribución de pacientes según vía de abordaje quirúrgico (n = 33)

Vías de abordaje	Número de pacientes	%
Lumbotomía	28	84,84
Anterior	4	12,12
Laparoscópica	1	3,03

Fuente: Archivo de historias clínicas del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras".

En la tabla 5 se relacionan los accidentes transoperatorios, y se consideró la apertura pleural uno de ellos, lo cual no siempre se estima así. En nuestra serie, se mostró en 12 pacientes (36,36 %), seguida en orden de frecuencia por sangrado importante, en 5 pacientes (15,15 %), de los cuales a 3 se les había operado por vía anterior; crisis hipertensiva al manipular la glándula tumoral, en 4 pacientes (12,12 %); desgarro de la vena renal, controlable en los 3 (9,09 %) enfermos presentados; y la apertura peritoneal, también en 3 casos. En 2 pacientes (6,06 %) se produjo desgarro de la vena cava, incontrolable en uno de ellos.

Las complicaciones posoperatorias aparecidas fueron por neumotórax y hematoma lumbar, en 2 pacientes (6,06 %) cada una.

Los resultados del tratamiento quirúrgico fueron buenos en 28 pacientes (84,84 %) y regulares en 3 (9,09 %). Ocurrieron 2 defunciones (6,1 %) que estaban relacionadas con la cirugía, en un caso por edema pulmonar agudo en el posoperatorio inmediato y en el otro por una hemorragia in-

TABLA 5. Distribución de pacientes según accidentes transoperatorios (n = 33)

Accidentes transoperatorios	Número	%
Apertura pleural	12	36,36
Apertura peritoneal	3	9,09
Desgarro de vena cava	2	6,06
Desgarro de vena renal	3	9,09
Hemorragia importante*	5	15,15
Crisis hipertensiva	4	12,12

* Hemorragia importante: necesidad de transfusión > 1 000 mL.
Fuente: Archivo de historias clínicas del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras".

controlable durante la intervención. La supervivencia del resto de los pacientes, con seguimiento mínimo de un año, fue del 100 %.

DISCUSIÓN

Todos los síntomas y signos presentes en estos pacientes se atribuyen a una excesiva circulación de catecolaminas en sangre. La HTA se mantiene en la mitad de los casos. Se manifiesta por crisis en un tercio y está ausente en un quinto de los enfermos;³ en nuestra serie, sin embargo, no se comportó de esta forma, lo cual atribuimos al menor número de casos. La tríada de diaforesis, taquicardia y cefalea en pacientes hipertensos, es altamente sugestiva de feocromocitoma, y se reflejó en nuestra serie en 8 enfermos. Otros síntomas como rubicundez, náuseas, vómitos, cambios de la personalidad y alteraciones visuales pueden causar dudas cuando se tienen en cuenta, por sí solos, en el diagnóstico de feocromocitoma.⁸

Existe hoy día la controvertida opinión de la presencia de feocromocitoma bilateral en los pacientes con NEM II.¹² Nosotros somos del criterio de que el tratamiento de elección de los pacientes con NEM

IIA y IIB es la resección de la glándula afectada por la enfermedad, lo que coincide con *Lairmone* y otros.⁶

Actualmente, la demostración de un aumento en la excreción urinaria de catecolaminas y sus metabolitos es imprescindible, para el diagnóstico del feocromocitoma. Esta prueba presenta muchos falsos positivos por la ingestión de café, té o drogas como la alfametildopa.

Existen otros exámenes bioquímicos, como la prueba de estimulación de glucagón, que es valiosa cuando se sospecha clínicamente un feocromocitoma y las cifras tensionales son normales. La resonancia magnética nuclear (RMN) y la gammagrafía con metaiodobenzilguanidina (MIBG), son pruebas muy valiosas para la localización del tumor y esta última es muy efectiva para determinar localizaciones extraadrenales.^{5,13-15}

El empleo de la BAAF para el estudio de la entidad está contraindicado en pacientes con feocromocitoma conocido, a causa del riesgo de desencadenar una crisis hipertensiva con complicaciones cardiovasculares que podrían llevar incluso a la muerte.^{4,16} En nuestra serie, se les indicó a aquéllos en los que no se sospechó de inicio el diagnóstico.

Se reporta que el 98 % de los tumores extraadrenales se encuentra en el abdomen³ y en nuestra serie se halló en el 100 %, siempre del lado derecho. En 4 (13,33 %) de los 30 enfermos en los cuales se localizó el tumor adrenal, éste fue maligno. En la localización extraadrenal no hubo tumor maligno, lo cual coincide con la literatura médica revisada.^{3,17}

La TAC, RMN y las pruebas nucleares permiten una localización del tumor en el 95 % o más de los casos, por lo tanto el

abordaje quirúrgico puede ser más directo. La vía laparoscópica parece ser en la actualidad la de elección en la cirugía adrenal cuando está indicada,¹⁸ aunque ningún estudio hasta la fecha ha comparado de manera prospectiva y controlada la cirugía abierta y videoasistida de la glándula suprarrenal.¹⁹ Se ha comprobado que la vía posterior bilateral de Young¹¹ se reserva para los pacientes con afecciones bilaterales como algunos síndromes de Cushing, no así para abordar un solo lado, para lo cual se reserva la empleada por nosotros (lumbotomía).

El neumotórax posoperatorio responde al hecho de haber empleado en nuestra serie la vía lumbar con más frecuencia, la cual aumenta la posibilidad de lesión pleural, que en ambos casos se resolvió con pleurotomía mínima alta. En la literatura médica revisada, el neumotórax se mostró hasta en el 40 % de los casos, muy superior a la incidencia de nuestra serie; las demás complicaciones se comportaron de forma similar a las nuestras.⁷⁻⁹ La hipotensión en el transoperatorio se halló en pocos casos, siempre asociada con la manipulación de la glándula y controlada con expansores de volumen.²⁰

La mayoría de los autores señala que el 25 % de los pacientes continúa con cifras tensionales elevadas tras la exéresis de la tumoración, consecuencia generalmente de lesiones renales,⁷⁻⁹ lo cual no sucedió entre nuestros enfermos.

Consideramos, para concluir, que nuestros óptimos resultados en la cirugía adrenal para el tratamiento del feocromocitoma, no difieren de forma importante de los de centros de probada experiencia internacional. La vía de abordaje laparoscópica se implanta paulatinamente como la de elección, también en nuestro medio.

SUMMARY

A prospective study that included all the patients with pheochromocytoma operated on at the General Surgery Service of "Hermanos Ameijeiras" Clinical and Surgical Hospital from June, 1984, to June, 2000, was conducted. 33 patients, 24 females and 9 males, were included. The affection predominated in the third, fourth and fifth decade of life. Arterial hypertension was the main clinical manifestation present in 85 % of the cases. The incidentaloma and the multiple endocrine neoplasia (MEN) II A were other forms of presentation. Computed axial tomography and ultrasound had a sensitivity of 95 and 100 %, respectively, for the diagnosis of the entity. Adrenalectomy was the elective treatment and the lumbar approach (84.8 %) was the most used. The pleural opening was the most frequent accident and the prevailing complications were pneumothorax and lumbar hematoma. The final result of the treatment was good in 28 patients (84.84 %) and 2 deaths were registered (6.1 %).

Subject headings: PHEOCHROMOCYTOMA/surgery; PHEOCHROMOCYTOMA/diagnosis; TOMOGRAPHY, X RAY COMPUTED; ULTRASONOGRAPHY; ADRENALECTOMY; HYPERTENSION.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cryer PE. Pheochromocytoma. *Clin Endocrinol Metab* 1985;14:203.
2. Beard M, Sheps S, Kurtland G. Occurrence of pheochromocytoma in Rochester, Minnesota, 1950 Through 1979. *Mayo Clin Proc* 1983;58:802-4.
3. Sabinston DC Jr., Lyster HK. Textbook of surgery. Washington, D.C: WB Saunders, 1992:682-93.
4. Thompson NW. Cirugía endocrina. *Clin Quir Norteam* 1987;2:458-60.
5. Bravo B. Pheochromocytoma: diagnosis, localization, and management. *N Engl J Med* 1984;311:1298.
6. Lairmore TC. Management of pheochromocytoma in patients with MEN. *Ann Surg* 1993; 217(6):595-601.
7. Hiller WF. Diagnosis and surgical treatment of extraadrenal pheochromocytoma. *Surgery* 1993;64(1):36-42.
8. Xiao X. Diagnosis and treatment of pheochromocytoma. Report of 48 cases. *Chung Hua Way Ko Tsa Chih* 1992;30(3):159-62, 189-90.
9. Nakaguawa Y. Surgical treatment of adrenal diseases at Nara Medical University and Affiliated Hospitals. *Jpn J Clin Oncol* 1992;22(5):342-6.
10. Cahill GF. Hormonal tumors of the adrenal. *Surgery* 1944;16:123.
11. Young HH. Genital abnormalities. Hermaphroditism and related adrenal diseases. Baltimore: Williams and Wilkins, 1937.
12. Howe JR, Norton JA, Wells SJ. Prevalence of pheochromocytoma and hyperparathyroidism in multiple endocrine neoplasia type IIA: results of long-term follow-up. *Surgery* 1993;114:1070.
13. Laursen K, Damgaard-Pederson K. CT for pheochromocytoma diagnosis. *AJR* 1980;134:277.
14. Bravo EL. Evolving concepts in the pathophysiology, diagnosis, and treatment of pheochromocytoma. *Endocr Rev* 1994;15:356.
15. Werbel SS, Ober KP. Acute adrenal insufficiency. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1993;22:303.
16. Glazer H, Weyman P, Levitt R. Nonfunctioning adrenal masses: incidental discovery on computed tomography. *AJR* 1982;1(139):81-5.
17. Bridgewater JA, Ratcliffe WA, Bundred NJ. Malignant pheochromocytoma and hypercalcemia. *Postgrad Med J* 1993;69:77-9.
18. Heintz A, Junginger TH. Adrenalectomía endoscópica retroperitoneal. *Surgery* 1995;13:399.
19. Chapuis Y. Surrenalectomie video endoscopique. *Ann Chir* 2000;125:507-10.
20. Raum WJ. Pheochromocytoma. En: Bardin CW, ed. Current therapy in endocrinology and metabolism. St. Louis: Mosby, 1994:172-8.

Recibido: 2 de mayo de 2001. Aprobado: 6 de agosto de 2001.

Dr. *José A. Cobo Jorge*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", San Lázaro No. 701, entre Marqués González y Belascoaín, piso 17, municipio Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba.