

■ REPORTE DE CASO

Síndrome coronario agudo por feocromocitoma

Acute coronary syndrome due to pheochromocytoma

César Damián Riveros Duré¹ , Leda Ruiz Diaz¹ 

¹Universidad Nacional de Itapúa. Facultad de Medicina. Postgrado de Medicina Interna. Encarnación, Paraguay.

RESUMEN

El feocromocitoma es un tumor cromafín ubicado generalmente en la glándula suprarrenal, originado en células del neuroectodermo y productor de catecolaminas.

Se presenta caso clínico de varón de 56 años con antecedente de hipertensión arterial que consultó por síntomas de un síndrome coronario agudo. La cinecoronariografía descarta cardiopatía isquémica aterosclerótica y se llegó al diagnóstico de feocromocitoma a partir de los estudios de imágenes y la anatomía patológica. El tumor fue extirpado con cirugía abierta.

En la hipertensión arterial de difícil manejo y en patologías cardíacas de presentaciones atípicas, el feocromocitoma debe ser tenido en cuenta como diagnóstico diferencial.

Palabras claves: síndrome coronario agudo, feocromocitoma, hipertensión, neoplasias, glándulas suprarrenales, catecolaminas

ABSTRACT

Pheochromocytoma is a chromaffin tumor generally located in the adrenal gland, originated in neuroectoderm cells and a catecholamine-producing tumor.

We present a clinical case of a 56-year-old man with a history of arterial hypertension who consulted for symptoms of an acute coronary syndrome. The coronary angiography ruled out atherosclerotic ischemic heart disease and the diagnosis of pheochromocytoma was reached based on imaging studies and pathology. The tumor was removed with open surgery.

In arterial hypertension that is difficult to manage and in cardiac pathologies with atypical presentations, pheochromocytoma must be taken into account as a differential diagnosis.

Keywords: acute coronary syndrome, pheochromocytoma, hypertension, neoplasms, adrenal glands, catecholamines

Artículo recibido: 8 febrero 2022 **Artículo aceptado:** 8 de abril 2022

Autor correspondiente:

Dr. César Damián Riveros Duré

Correo electrónico: cesaro.damian93@gmail.com

 Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons CC-BY 4.0

INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es un tumor que deriva de tejidos cromafines, que se origina embriológicamente de la cresta neural y se extiende desde la base del cráneo hasta la pelvis, dando lugar a varias ubicaciones posibles siendo la más frecuente la localizada en la glándula suprarrenal en 85% de los casos. Los de ubicación extraadrenal son llamados paragangliomas^(1,2)

La incidencia del feocromocitoma es de aproximadamente 2 a 8 personas por millón de habitantes, no presentándose diferencia en el sexo. Según una serie, hasta 35% de los casos se asocian a una mutación germinal. Las causas más frecuentes de predisposición genética son el síndrome de Von Hippel Lindau, la neoplasia endocrina múltiple tipo 2, la neurofibromatosis tipo 1 y el síndrome feocromocitoma-paraganglioma. En éste, el comportamiento habitual es que se presente a edad más temprana, al contrario de los esporádicos que se diagnostican tardíamente en la edad adulta⁽³⁻⁵⁾.

La triada clásica de presentación se compone de cefalea intermitente, palpitaciones o taquicardia y diaforesis, habitual en 20 a 40% de los pacientes, ocasionado por las catecolaminas. El feocromocitoma es causa de hipertensión arterial secundaria refractaria al tratamiento. En ocasiones el exceso de catecolaminas puede desencadenar crisis hipertensivas, cardiomiopatía (tipo síndrome coronario agudo, insuficiencia cardíaca o edema agudo de pulmón), pancreatitis, accidente cerebrovascular, falla multiorgánica y muerte. El diagnóstico generalmente se establece de manera incidental en estudios imagenológicos de pacientes con hipertensión arterial de difícil manejo. La medición de metanefrinas plasmáticas o en orina de 24 horas lleva el diagnóstico la mayoría de las veces pero es confirmada en el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica^(1,4,6).

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica por vía laparoscópica o a cielo abierto, con bloqueo alfa y beta adrenérgico previo, ya que este tumor está asociada a un riesgo de inestabilidad hemodinámica, sea por manipulación del tumor y la hipovolemia relativa secundaria⁽⁷⁾.

REPORTE DE CASO

Varón de 56 años acude por cuadro de 1 mes de evolución de dolor en epigastrio, sin irradiación, acompañado de palpitaciones, cefalea occipital pulsátil, sudoración profusa, que se presenta en crisis de aproximadamente 10 minutos de duración, que ceden espontáneamente o con analgésicos orales, y que exacerba en los últimos días. Tiene el antecedente de síntomas similares y esporádicos hace 5 años, con exacerbaciones cada vez más frecuentes. Es conocido hipertenso hace 3 meses, en tratamiento con losartán 100 mg/día, carvedilol 25 mg/día.

Al examen físico tiene presión arterial 200/120 mmHg, frecuencia cardíaca 72/minuto, frecuencia respiratoria 18/minuto, índice de masa corporal 24 k/m². En el aparato cardiovascular se detectan pulsos periféricos normales y a nivel del área central, el ictus cordis no es visible, es palpable a nivel de 4° y 5° espacio intercostal izquierdo, sobre la línea hemiclavicular, tiene un ritmo regular, con primer y segundo ruidos cardíacos hiperfonéticos, sin soplos o ruidos agregados. Resto del examen físico: sin datos de valor.

Ante la sospecha de síndrome coronario agudo se realizan 3 electrocardiogramas seriados detectándose en todos un bloqueo completo de rama izquierda. La serie de dosajes de troponina I se muestran elevadas: 1° juego: 0,31 ng/mL, 2° juego: 0,49 ng/mL, 3° juego: 0,44 ng/mL (valor de referencia <0,16 ng/ mL). El hemograma, perfil renal, electrolitos, hepatograma. coagulograma y perfil tiroideo son todos normales.

La radiografía de tórax sólo muestra un índice cardiaco ligeramente aumentado. La ecografía abdominal no evidenció anomalías. En la tomografía simple de tórax y abdomen no se observó un aneurisma aórtico o abdominal (no siendo el método ideal para dichas caracterizaciones), llamaba la atención tumoración suprarrenal izquierda. La ecocardiografía transtorácica no mostraba alteraciones estructurales ni funcionales excepto alteración del septum medio distal por el bloqueo de rama izquierda. Con este último estudio se procede a realizar Cinecoronariografía el cual muestra arterias coronarias sin lesiones angiográficas significativas, tampoco se observa solución de continuidad en primera porción de la aorta. Durante este procedimiento invasivo el paciente presenta inestabilidad hemodinámica con un pico hipertensivo que fue manejado con nitroglicerina, restableciéndose la presión arterial a valores normales tras culminado el procedimiento.

En la búsqueda de otras causas de hipertensión arterial de causa secundaria se estudian, además: cortisol AM: 9,9 mcg/dL, cortisol PM: 7,2 mcg/dL, metanefrinas en orina de 24 hs: menor 0,2 mg/L. Marcadores tumorales: B-2 microglobulina, CA 125, CEA, alfa feto proteína, CA 19-9, PSA libre y total: todas debajo del valor de referencia.

Se realiza un barrido tomográfico con contraste que muestra las estructuras vasculares del mediastino, diámetros cardiacos y líquido pericárdico conservados. La glándula suprarrenal izquierda es interpuesta por formación nodular, de bordes netos, que mide 5 cm de diámetro mayor y presenta realce inhomogéneo tras contrastación, muy sugerente de proceso proliferativo (gráfico 1).



Gráfico 1. La flecha señala la tumoración suprarrenal izquierda con realce de contraste.

En sala persisten a diario síntomas por crisis con picos hipertensivos que coinciden con cambios dinámicos en el electrocardiograma: alteraciones del segmento ST a más del bloqueo completo de rama izquierda. Durante estas crisis no se alteran las troponinas. Habiéndose descartado patología cardiovascular y tiroidea que expliquen esta sintomatología, se pone hincapié en tumoración suprarrenal izquierda a pesar de tener dosaje de metanefrinas urinarias negativo. Por limitaciones del hospital y escasos recursos del paciente no se logra dosar metanefrinas en plasma y otras hormonas producidas en la glándula suprarrenal. Pero basados en la sintomatología clásica de un feocromocitoma, se realiza alfa y beta bloqueo con terazosina y bisoprolol, y se prepara al paciente para cirugía programada. En fecha de cirugía ingresa en prequirúrgico con presión arterial de 130/80 mmHg, frecuencia cardiaca 80 por minuto. En el periodo intraoperatorio el paciente presenta inestabilidad hemodinámica con hipertensión que llega hasta 300/160 mmHg coincidente con el manipuleo del tumor y con difícil manejo con antihipertensivos parenterales. Tras la

suprarrenalectomía total, la hemodinamia se restablece a valores previos (gráfico 2). La anatomía patológica confirma feocromocitoma de características benignas (gráfico 3). Tras la extirpación del tumor, el paciente muestra desaparición total de los síntomas.

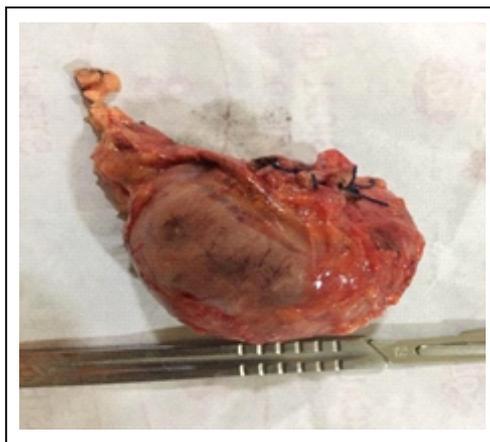


Gráfico 2. Pieza quirúrgica en fresco de tumoración suprarrenal, de 5,5 cm de diámetro mayor

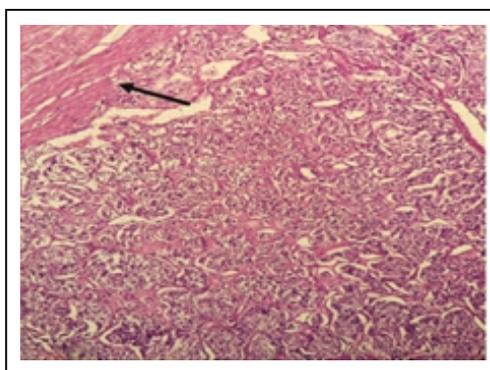


Gráfico 3. Biopsia que muestra nidos celulares pequeños, con núcleos hiper cromáticos, característicos de feocromocitoma. Cápsula señalada con la flecha.

DISCUSIÓN

Los incidentalomas adrenales son tumores de existencia desconocida hasta la realización de un estudio imagenológico en búsqueda de una entidad causante de los síntomas que motivan a la consulta. No se debe clasificar como incidentaloma adrenal a aquel tumor que se encuentra durante la búsqueda de metástasis o cuando existe anomalías previas de la glándula adrenal. Los tumores adrenales pueden ser no secretores, hipersecretores, carcinomas adrenales primarios u otras masas adrenales y metástasis. Entre los tumores secretores de sustancias al torrente sanguíneo se encuentra el feocromocitoma⁽⁴⁾.

En 85% de los feocromocitomas se encuentran ubicados en la médula adrenal y en 15% en el tejido extra adrenal, que son los llamados paragangliomas. La presentación clínica del tumor simpático cromafín incluye la hipertensión arterial sostenida refractaria a antihipertensivos de uso común, o episodios paroxísticos más la clásica triada de cefalea, palpaciones y diaforesis, aunque no hay signos y síntomas que sean específicamente suficientes como para permitir el diagnóstico. La excesiva secreción de catecolaminas es la causante de su florida sintomatología^(2,8).

La hipertensión arterial sostenida en este caso podría explicarse por altos niveles de noradrenalina. En este tipo de casos se encontraron siempre niveles altos de catecolaminas, con una liberación continua. Sin embargo, es común ver a pacientes con hipertensión sostenida y crisis paroxísticas sobreagregadas con catecolaminas normales en sangre, lo que podría reflejar fluctuaciones en las concentraciones circulantes⁽⁷⁾.

Respecto a las manifestaciones cardiacas, el bloqueo de rama izquierda y los cambios electrocardiográficos pueden presentarse como una forma reversible de miocardiopatía, sin obstrucción coronaria, causado únicamente por el incremento exagerado de catecolaminas. Esto último es la causante de la amplia variedad de manifestaciones clínicas que van desde una arritmia supraventricular o ventricular hasta una miocardiopatía grave, insuficiencia cardiaca o choque cardiogénico que son provocados por vasoconstricción y el aumento de la demanda de oxígeno produciéndose isquemia^(4,8).

El síndrome coronario agudo se presenta como un dolor torácico típico u otras sintomatologías consideradas como equivalentes anginosos, ocurren generalmente en crisis paroxísticas que duran minutos a horas. El trazado electrocardiográfico puede mostrar elevación del segmento ST o, más comúnmente, un infarto sin elevación del segmento ST que se acompaña de elevación de las troponinas de alta sensibilidad y estas denotan sufrimiento miocárdico^(9,10). Dichas similitudes diagnósticas fueron observadas en nuestro paciente.

El diagnóstico del feocromocitoma se realiza por medio de la clínica, el laboratorio y la imagenología. En el laboratorio lo más utilizado son las catecolaminas y metanefrinas en plasma y las metanefrinas fraccionadas en orina de 24 horas. Entre las causas de falsos negativos se pueden nombrar a errores en la técnica de recolección y estabilidad de la muestra, tumores pequeños inferiores a 1 cm, y tumores no productores de adrenalina o noradrenalina. Se podría deducir en nuestro caso que posiblemente la muestra no fue recogida en condiciones óptimas según protocolo establecido por laboratorio a procesar, o no se hayan realizado en las condiciones requeridas por razones de biocustodia por lo cual el dosaje de metanefrinas urinarias fue negativo^(3,6).

En estos casos el tratamiento de elección es quirúrgico sea esta vía laparoscópica o la convencional abierta, previamente controlándose la presión arterial con bloqueantes alfa y beta adrenérgicos para disminuir al mínimo las complicaciones en torno a la cirugía^(5,7). En el caso presentado se realizó un abordaje abierto con extracción total de la tumoración adrenal que fue confirmado por anatomía patológica.

Es de interés para el internista, ante pacientes de difícil manejo de las cifras tensionales, así como de manifestaciones cardiovasculares de presentaciones atípicas, tener presente la posibilidad de una causa secundaria de hipertensión arterial y potencialmente curable como lo es el feocromocitoma.

Conflicto de intereses

No existe conflicto entre los autores.

Contribución de los autores

Todos los autores contribuyeron en la redacción del artículo.

Financiación

Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Polanía-Andrade ÁN, Monroy-Tovar LF, Alarcón-Vargas AM, Barrios-Torres JC, Vargas HI. Feocromocitoma. *Med Int Méx.* 2021; 37(2): 288–95
2. Román González A, Sierra-Zuluaga J, Gutiérrez-Restrepo J, Builes-Barrera CA, Jiménez-Vásquez C. Feocromocitoma-Paraganglioma: revisión de tema. *Med. lab.* 2015;21(5–6):111–30.
3. Cano Megías M, Rodríguez Puyol D, Fernández Rodríguez L, Sención Martínez GL, Martínez M. Feocromocitoma-paraganglioma : del diagnóstico bioquímico al genético. *Nefrología (Madr.)*. 2016; 36 (5):481–8
4. Uribe JD, González MR, Tamayo LJ. Manifestaciones inusuales del feocromocitoma. Reporte de caso y revisión de literatura. *Rev. Colomb. Cardiol.* 2016;23(2):151.e1-151.e5
5. González Leon D, Arguedas Ortiz MJ, Rockbrand Campos P. Feocromocitoma. *Rev. clin. esc. med. UCR-HSID.* 2019;9(2):56–63.
6. Berlanga Escalada E, Álvarez-García E. Diagnóstico bioquímico del feocromocitoma. *Ed Cont Lab Clín.* 2016;22:103–17
7. Cerrato Rivera GX, Fajardo Leitzelar FA. Feocromocitoma : diagnóstico y tratamiento. *Rev Med Hondur.* 2017;85(1–2):56–9
8. Perel C. Feocromocitoma. *Insufic Card.* 2014;9(3):120–33
9. Gulati M, Levy PD, Mukherjee D, Amsterdam E, Bhatt DL, Birtcher KK, et al. 2021 AHA/ACC/AASE/CHEST/SAEM/SCCT/SCMR Guideline for the Evaluation and Diagnosis of Chest Pain: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2021. 144; (22): e336–e454. doi: 10.1161/CIR.0000000000001030
10. Oritiz-Vázquez IC, Ramos-García MA, Meza-Juárez G, Clavellina-Rosas JM, Moreno-Vázquez A, Calderón-Abbo M. Infarto agudo del miocardio relacionado con feocromocitoma. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc [Internet]*. 2012[citado 220 Enero 2022];50(5):559–63. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/4577/457745497020.pdf>