

FEOCROMOCITOMAS DIAGNOSTICADOS EN NUESTRO CENTRO:

REVISIÓN DE LA PATOLOGÍA

Vallejo Herrera V¹, Vallejo Herrera MJ², Serrano Puche F¹

¹FEA Radiodiagnóstico; ²FEA Endocrinología y Nutrición,
Hospital Regional de Málaga, Málaga

Objetivo docente

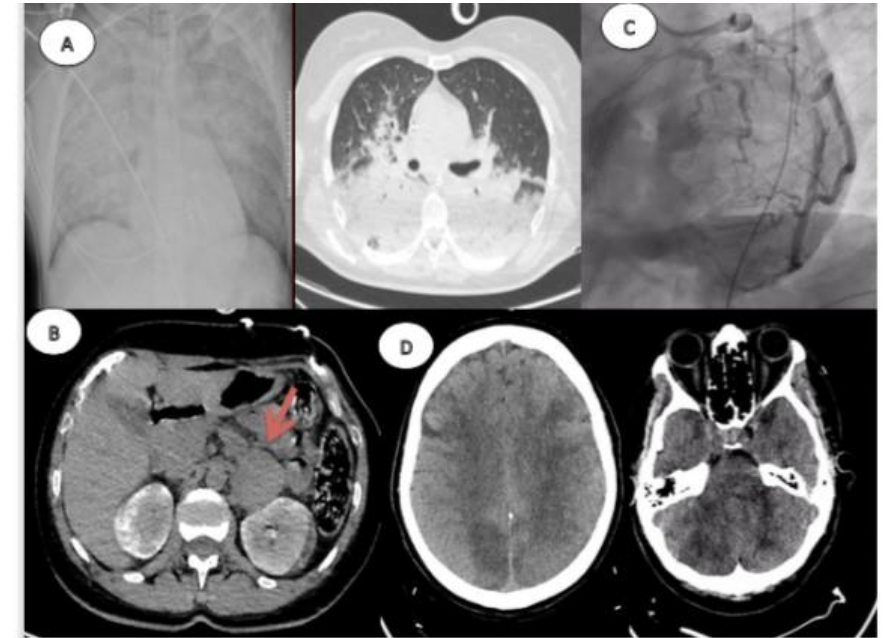
- Se revisan las principales características radiológicas de los feocromocitomas adrenales a través de casos diagnosticados en nuestro centro, algunos de ellos con una presentación y manejo clínico inusual.
-

Revisión del tema

- Los feocromocitomas son tumores malignos adrenales, que deben sospecharse ante lesiones adrenales que no cumplen criterios de adenoma y que se acompañan de síntomas clínicos derivados de la producción excesiva de catecolaminas.
 - Se presentan varios casos con diagnóstico en nuestro centro, algunos de ellos con descompensación cardiaca y otro caso en una embarazada, siendo crucial la orientación por radiología, ya que exige tratamiento farmacológico previo a su exéresis y evitar biopsias que podrían desencadenar una crisis adrenérgica con pronóstico infausto para el paciente.
-

CASO 1

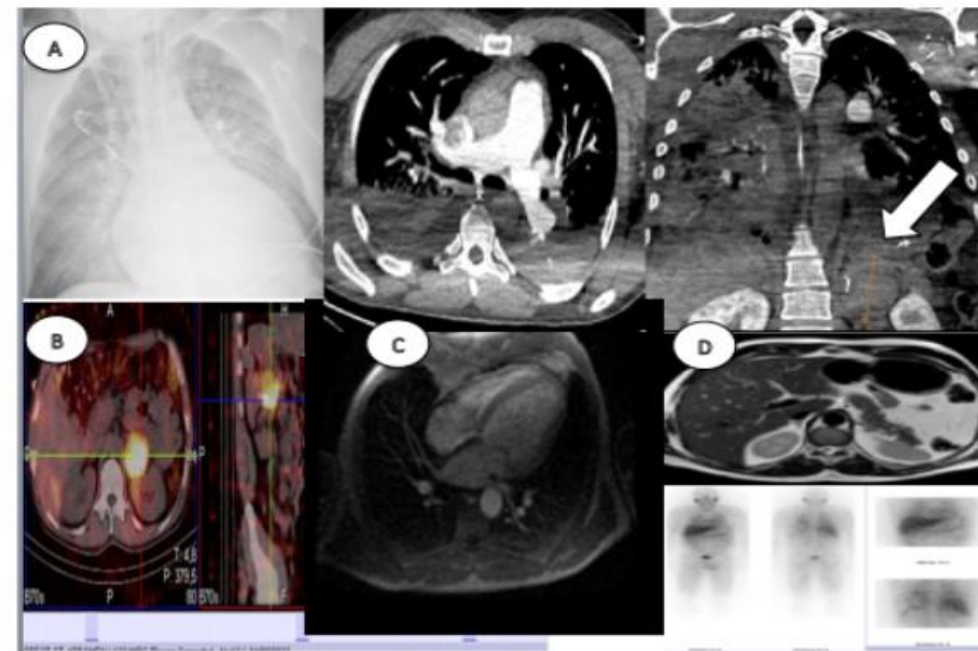
- Mujer de 53 años sin antecedentes de interés, que ingresa en estado crítico tras cuadro de dificultad respiratoria, dolor torácico, episodio convulsivo y disminución del nivel de conciencia de forma súbita, con necesidad de intubación.
 - En la exploración presenta tendencia a hipotensión, taquicardia y taquipnea.
 - En las pruebas complementarias destaca analítica con Dímero D 46335, Troponina I 2922.30 y acidosis metabólica.
 - ECG con descenso del ST en cara inferior, Rx tórax con edema agudo de pulmón.
 - Se inicia soporte con drogas vasoactivas, y se realiza coronariografía urgente, donde se visualizan coronarias normales y un patrón compatible con miocardiopatía por estrés/miocarditis.
 - En el ecocardiograma presenta un VI no dilatado, función sistólica leve-moderadamente deprimida, hipoquinesia marcada en segmentos septo basal y medio (Takotsubo).
 - Se completa estudio con angioTAC de tórax donde se visualizan signos de fracaso cardíaco, infartos renales y una masa suprarrenal izquierda de hasta 46 mm, que plantea la posibilidad de que se trate de una hemorragia suprarrenal/feocromocitoma.
- FIGURA 1
- En la analítica programada se solicita estudio hormonal con Metanefrinas elevadas.
 - La paciente precisa dosis altas de noradrenalina y dobutamina para mantener tensión arterial, con disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo, por lo que se inicia levosimendan.
 - Durante la evolución mejoran el edema pulmonar y la función cardíaca, pero presenta mala evolución neurológica, con mal pronóstico (TC craneal con lesiones isquémicas/edema vasogénico, siendo finalmente exitus).



CASO 1. A. Rx de tórax y TC de tórax: infiltrados alveolares difusos bilaterales de predominio hiliar, así como derrame pleural bilateral y focos de vidrio deslustrado-engrosamiento de septos compatibles con edema agudo de pulmón. B. TC de abdomen: masa suprarrenal izquierda de gran tamaño (feocromocitoma), así como atenuación renal parcheada bilateral en relación con infartos renales. C. Cateterismo cardíaco con arterias coronarias normales. D. TC de cráneo: pérdida de diferenciación corticosubcortical y edema vasogénico parietooccipital, troncoencefálico y cerebeloso sugestivos de áreas de isquemia-PRESS.

CASO 2

- Varón de 60 años que ingresa por parada cardiorrespiratoria. El paciente presenta en días previos malestar general, taquicardia, sudoración profusa y pérdida de peso. Se procede a reanimación e intubación.
- En las pruebas complementarias destaca acidosis metabólica, troponina I de 40, ECG con ritmo sinusal a 100 lpm y ondas T picudas.
- TC de tórax que descarta TEP, objetivándose derrame pleural bilateral y signos de fracaso cardíaco, así como masa suprarrenal izquierda de aprox 6 cm.
- Tras estabilización hemodinámica se realiza cateterismo urgente que muestra arterias coronarias normales. Ventriculo izquierdo severamente dilatado (miocardiopatía dilatada) con hipoquinesia severa global (FEVI 15%).
- Durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos necesita soporte con drogas vasoactivas (Noradrenalina, Dobutamina y levosimendán), con posterior tendencia a hipertensión arterial, por lo que se inicia tratamiento con betabloqueantes y antihipertensivos.
- Una vez estabilizado se completa estudio con analítica hormonal (Metanefrina, (orina 24h) 10933.0 µg/24h (20.0 - 302.0), Normetanefrina (orina 24h) 3375.0 µg/24h (30.0 - 527.0), Metoxitiramina (orina 24h) 732 µg/24h (103 - 434).
- Gammagrafía MIBG donde se observa un depósito patológico en la lesión suprarrenal izquierda compatible con feocromocitoma,
- RM cardíaca Miocardiopatía dilatada no isquémica con disfunción sistólica biventricular severa.
- Tras completar estudio, se procede a la resección quirúrgica del feocromocitoma, con buena evolución clínica, presentando en controles posteriores discreta mejoría en la función ventricular, sin signos de recidiva.



CASO 2. A. Rx tórax y TC de tórax con contraste iv. Corte axial y coronal: cardiomegalia, infiltrados alveolares difusos bilaterales de predominio hilar, así como derrame pleural bilateral compatibles con edema agudo de pulmón. En cortes superiores de abdomen se visualizaba masa suprarrenal izquierda de gran tamaño (feocromocitoma). B. PET-TC DOPA. Captación del radiotrazador en la masa suprarrenal izquierda descrita previamente. C. CardioRM 4 cámaras: dilatación biventricular compatible con miocardiopatía dilatada. D. RM de abdomen corte axial y gammagrafía con MIBG: ausencia de lesión suprarrenal izquierda y ausencia de captación de la misma tras la intervención quirúrgica (adrenalectomía izquierda).

- Los feocromocitomas se pueden presentar complicaciones cardiacas graves.
 - La mayoría de los casos se diagnostican como incidentalomas suprarrenales, seguidos de síntomas clínicos por exceso de catecolaminas (cefalea, taquicardia, hipertensión).
 - Las complicaciones cardiovasculares graves ocurren desde un tercio a una quinta parte de los pacientes.
 - Se han propuesto varios mecanismos para explicar la fisiopatología del fallo cardiaco, que incluyen el espasmo coronario por la estimulación alfa-1, el aumento de la demanda de oxígeno del miocardio por la taquicardia y la elevación de la postcarga, así como el efecto miocitotóxico directo por la elevación de las catecolaminas.
 - Entre las manifestaciones cardiacas destacan los cambios electrocardiográficos que imitan un infarto agudo de miocardio, edema agudo de pulmón, arritmias, miocarditis, síndrome coronario agudo, miocardiopatía dilatada/hipertrófica y síndrome de takotsubo.
 - Estos casos tienen una presentación clínica drástica y son reversibles si se tratan con soporte hemodinámico y farmacológico precoz, así como resección quirúrgica del tumor.
 - Las crisis adrenérgicas desencadenan una hipertensión lábil y extrema, que puede llegar a provocar un shock cardiogénico por disfunción ventricular, edema agudo de pulmón e insuficiencia respiratoria aguda.
 - Entre los cambios ECG destacan la taquicardia sinusal, bloqueos o cambios eléctricos simuladores de isquémica con cambios difusos en el segmento ST, QT y la onda T, con coronarias normales en el cateterismo.
 - La miocardiopatía dilatada por feocromocitoma es rara, y ocurre hasta en un 11% de los pacientes, pudiendo ser reversible tras la extirpación del tumor.
-

- El manejo de las crisis por adrenérgicas es complicado, se basa en antihipertensivos intravenosos, alfaantagonistas y betabloqueantes, pero puede estar limitados en el caso de pacientes inestables, requiriendo de la ayuda de vasopresores y dispositivos de soporte circulatorio como el balón de contrapulsación y la oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO).
 - La crisis adrenérgicas también pueden provocar la aparición de complicaciones neurológicas (síndrome de PRESS), como en nuestro primer caso, causando déficits neurológicos agudos.
 - La estabilización hemodinámica es obligatoria previa a la planificación quirúrgica, para disminuir el riesgo de efectos adversos.
 - La cirugía se realiza aproximadamente a 7-10 días tras inicio del tratamiento alfa-adrenérgico.
-

CASO 3

- Mujer de 26 años, secundigesta, edad gestacional (EG) 21 semanas (aborto previo <12 semanas). Antecedentes personales de hipertensión (HTA) crónica diagnosticada en la primera visita de control de embarazo (hipertensión gestacional). Inicialmente en tratamiento con labetalol con mal control. Acude a urgencias por episodio de epistaxis y elevación de la TA (tensión arterial), presentando cifras de 200/100 mmHg y cefalea. Ingresa iniciándose perfusión de labetalol iv a 60 ml/h, con claro empeoramiento de cifras de HTA (efecto paradójico) tras administración de Metildopa (Aldomet). Se solicita estudio de hipertensión arterial secundaria: analítica (cociente aldosterona/renina+catecolaminas orina 24h) y ecografía renal / Doppler de arterias renales.
- Tras hallazgos ecográficos de masa suprarrenal derecha de 6 cm, con alta sospecha de feocromocitoma, se solicita estudio hormonal y RMN abdominal para descartar origen maligno de la lesión.
- Dado que la primera posibilidad diagnóstica es el feocromocitoma, se solicita FENOXIBENZAMINA (medicación alfabloqueante de 1ª elección según literatura).
- Se realiza reunión multidisciplinar junto a cirugía general, acordando fecha de cirugía laparoscópica de feocromocitoma a los 14 días de iniciar tratamiento con fenoxibenzamina s(emana 25) y tras realización previa de expansión de volumen con suero fisiológico y maduración pulmonar fetal, por si precisa cesárea urgente.
- Se realiza ECO ginecológica compatible con diagnóstico de preeclampsia (PE) 2ª a patología tumoral y feto con crecimiento intrauterino retardado.

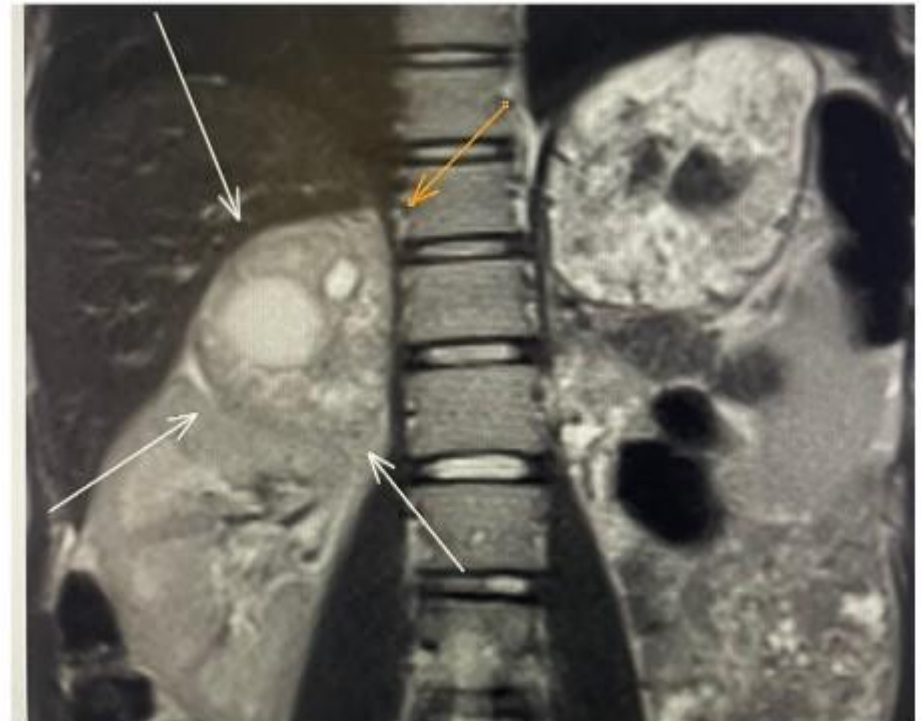
- Evolución. Tras las 2 semanas de tratamiento con fenoxibenzamina se realiza exéresis laparoscópica de la lesión y reposición de volumen intraoperatoria para mantener TA, con anatomía patológica compatible con feocromocitoma.

FIGURA 1

Ecografía. Masa suprarrenal derecha de 6 x 6 x 6 cm, de aspecto heterogéneo con zonas de aspecto quístico en su interior. Hallazgos que plantean el diagnóstico diferencial con feocromocitoma como primera posibilidad.



FIGURA 2. RM sin Contraste I.V. de Glándula Suprarrenal, Bilateral, secuencia T2 axial y coronal.. Masa suprarrenal derecha de 7x5 cm con quistes, uno de ellos con nivel, sugestivo de sangrado (flechas) Presenta alta señal en T2, no hay grasa en su interior, no compatibles con adenoma, siendo sugestiva de feocromocitoma.



La hipertensión es una complicación clínica común en el embarazo, que representa posibles riesgos a corto y largo plazo de complicaciones. A pesar de que la HT primaria, la obesidad y la preeclampsia son las principales causas de la HT en este período, se deben considerar otras condiciones de HT secundaria.

El feocromocitoma durante el embarazo es raro, ocurre con una frecuencia estimada en 2-7 por cada 100.000 mujeres embarazadas (frecuencia del 0,002%). El feocromocitoma no reconocido y, por lo tanto, no tratado se asocia con una mortalidad materna y fetal muy alta (40-50%), porque los niveles excesivos de catecolaminas causan vasoconstricción tanto de la vasculatura materna como de la uteroplacentaria. El feocromocitoma ocurre esporádicamente o como un rasgo familiar (MEN 2, un síndrome de VHL, una mutación sospechosa de SDH).

La variedad de presentaciones clínicas y la rareza son la causa de no incluir la enfermedad en el diagnóstico diferencial de la hipertensión en el embarazo. Es importante que los médicos sospechen este diagnóstico en una mujer embarazada con hipertensión que ocurre antes de las 20 semanas de gestación, e hipertensión aguda y/o refractaria, particularmente si es paroxística y acompañada de sudoración, palpitations y/o dolores de cabeza.

El manejo del feocromocitoma durante la gestación requiere un enfoque multidisciplinar y se basa en la estabilización médica seguida de la resección quirúrgica según la edad gestacional y el estado materno-fetal.

La hipertensión paroxística es la manifestación más común, pero su variabilidad en la presentación y similitud con otras afecciones relacionadas con el embarazo a menudo dificultan el diagnóstico del feocromocitoma. Para la hipertensión en mujeres embarazadas durante el embarazo, se debe considerar la hipertensión paroxística típica acompañada de una tríada de dolor de cabeza, palpitations y sudoración, feocromocitoma.

El diagnóstico temprano puede reducir significativamente la mortalidad materna y fetal. Además, las modalidades de imagen convencionales y las farmacoterapias a menudo están contraindicadas en el embarazo, lo que complica el diagnóstico y el manejo.

El primer paso es la confirmación bioquímica mediante medición de metanefrinas plasmáticas o urinarias, ya que tienen un valor predictivo negativo casi máximo seguido de localización tumoral con ecografía o resonancia magnética sin contraste (sensibilidad de más del 90%), ya que la tomografía y estudios nucleares están contraindicados por el riesgo fetal. El tratamiento inicial consiste en bloqueo alfa-adrenérgico (por ejemplo, fenoxibenzamina o doxazosina), ajustando la dosis para mantener la perfusión uteroplacentaria y evitar crisis hipertensivas. El bloqueo beta-adrenérgico solo se añade tras el control alfa, si hay taquicardia persistente. El uso de fenoxibenzamina (no selectivo) o doxazosina (selectivo) es aceptado; la dosificación debe individualizarse y monitorizarse estrechamente.

El momento ideal para la extirpación quirúrgica es antes de las 24 semanas de gestación (segundo trimestre) o después del parto (en el tercer trimestre), se prefiere continuar el manejo médico hasta la viabilidad fetal y planificar cesárea seguida de resección tumoral, ya sea en el mismo acto o posteriormente.. La adrenalectomía laparoscópica debe ir precedida de un pretratamiento médico. Se prefiere el parto por cesárea en estos pacientes, aunque el parto vaginal puede considerarse en casos seleccionados con adecuado control farmacológico. La monitorización materno-fetal intensiva es esencial durante todo el proceso.

En resumen, el manejo óptimo incluye diagnóstico precoz, bloqueo alfa-adrenérgico, cirugía en el segundo trimestre si es posible, y parto planificado en centro terciario con equipo multidisciplinario.

El momento de la resección quirúrgica dependerá de la edad gestacional en la que se haga el diagnóstico. No hay consenso ni pautas para tratar el feocromocitoma durante el embarazo, especialmente cuando se diagnostica en el primer trimestre. La semana de embarazo y un enfoque multidisciplinario (endocrinología, radiología, anestesiología, cirugía general y obstetricia) determinarán si el embarazo debe continuar o no, así como el momento y el enfoque del tratamiento quirúrgico. La cesárea es el modo preferido de parto cuando el tumor todavía está presente.

Este caso ilustra que con el diagnóstico prenatal, los métodos avanzados de localización tumoral, el bloqueo adrenérgico preoperatorio adecuado y la planificación del equipo, el feocromocitoma en el embarazo se puede tratar con éxito.

CONCLUSIONES

- Los feocromocitomas son tumores adrenales productores de catecolaminas, que pueden confundirse con otras lesiones adrenales malignas.
 - El feocromocitoma puede simular un síndrome coronario agudo/shock cardiogénico, debiendo sospecharlo en pacientes con cateterismo normal.
 - La complejidad de estos casos incluyendo su diagnóstico durante el embarazo requiere un manejo por un equipo multidisciplinar, que incluye endocrinólogos, intensivistas, radiólogos, cardiólogos y cirujanos, para resolver un escenario clínico con una alta tasa de mortalidad.
 - El papel y orientación del radiológico son imprescindibles para conseguir un manejo y tratamiento adecuados.
-

BIBLIOGRAFÍA

1. Dominedò C, D'Avino E, Martinotti A, Cingolani E. A rare pheochromocytoma complicated by cardiogenic shock and posterior reversible encephalopathy syndrome: case report. *Eur Heart J Case Rep.* 2021 Jan 12;5(2) doi: 10.1093/ehjcr/ytaa513. PMID: 33598609;PMCID: PMC7873792.
2. Ng DZ, Than Yu KP, Rajkanna J. Acute Pulmonary Edema as a Cardiovascular Manifestation of Pheochromocytoma. *Cureus.* 2023 Jan 12;15(1):e33675.doi: 10.7759/cureus.33675. PMID: 36788877; PMCID: PMC9918853.
3. Ma X, Chen Z, Xia P, Zhang C, Yan K, Fan Y, Wang Y, Ti Y, Bu P. Giant Paraganglioma Complicated With Catecholamine Crisis and Catecholamine Cardiomyopathy: A Case Report and Review of the Literature. *Front Endocrinol (Lausanne).* 2022 Feb 3;12:790080. doi:10.3389/fendo.2021.790080. PMID: 35185782; PMCID: PMC8851602.
4. Tran NQ, Tran HTN, Tran TV, Nguyen TT. An Undetected Pheochromocytoma Leading to Fulminant Adrenergic Myocarditis Complicated by Cardiogenic Shock. *JCEM Case Rep.* 2023 Dec 1;1(6). doi: 10.1210/jcemcr/luad142. PMID: 38045867; PMCID:PMC10690852.
5. Santos JRU, Brofferio A, Viana B, Pacak K. Catecholamine-Induced Cardiomyopathy in Pheochromocytoma: How to Manage a Rare Complication in a Rare Disease? *Horm Metab Res.* 2019 Jul;51(7):458-469.doi: 10.1055/a-0669-9556. Epub 2018 Sep 18. PMID: 30227459; PMCID:PMC7451409.
6. Dong D, Li H. Diagnosis and treatment of pheochromocytoma during pregnancy. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2014.1930-4. PMID: 24397547.
7. Clifton-Bligh RJ. The diagnosis and management of pheochromocytoma and paraganglioma during pregnancy. *Rev Endocr Metab Disord.* 2023 Feb;24(1):49-56. PMID: 36637675
8. Lenders JWM, Langton K, Langenhuijsen JF, Eisenhofer G. Pheochromocytoma and Pregnancy. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2019;48(3):605-617. PMID: 31345526.
9. Corsello SM, Paragliola RM. Evaluation and Management of Endocrine Hypertension During Pregnancy. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2019;48(4):829-842.PMID: 31655779.
10. Sghaier A, Reguez T, Moussa A, Ghali AEL, Hamila F, Youssef S. Management of pheochromocytoma during pregnancy. A multidisciplinary challenge: A case reports. *Int J Surg Case Rep.* 2023;108:108483. PMID: 37423150.

VALENCIA
20 - 23 MAYO 2026
PALACIO DE CONGRESOS

38 CONGRESO
NACIONAL

seram  FERM 

Sociedad Española
de Cerámica y
Materiales

