

Feocromocitoma bilateral: Reporte de un caso tratado mediante adrenalectomía laparoscópica

Bilateral pheochromocytoma: A case report treated by laparoscopic adrenalectomy

Dres. Bernardo, N.;
Scorticati, C.;
Bálsamo, C.;
Alvarez, P.;
Nastaskin, N.;
Mazza, O.

INTRODUCCIÓN

Se denomina feocromocitoma al tumor que se origina en las células cromafines localizadas dentro de la médula suprarrenal o en los ganglios simpáticos. Es una afección poco común y estos tumores se caracterizan porque sintetizan, almacenan, y liberan catecolaminas (principalmente adrenalina y noradrenalina).

Alrededor del 80% de los feocromocitomas ocurren como una lesión unilateral, solitaria, dentro de la médula suprarrenal, el 10% son bilaterales dentro de la médula suprarrenal, y el 10% son extrasuprarrenales¹; en este caso, los feocromocitomas que aparecen fuera de la glándula se originan de células cromafines en ganglios simpáticos o cerca de ellos y se denominan feocromocitomas extrasuprarrenales o paragangliomas.²

El sitio extrasuprarrenal más común es el órgano de *Zuckerkanndl*, localizado a la izquierda de la bifurcación de la aorta, cerca de la bifurcación de la arteria mesentérica inferior. Otros sitios menos frecuentes de ubicación de feocromocitomas extrasuprarrenales (1%) son: tórax, ganglios simpáticos paravertebrales, cuello y vejiga.

En aproximadamente el 5% de los casos, los feocromocitomas se heredan como un rasgo autosómico dominante, ya sea aislado o en combinación con otras alteraciones como la neoplasia endócrina múltiple (NEM) del tipo IIa y tipo IIb, la neurofibromatosis de *Von Recklinghausen*, y la enfermedad de *Von Hippel Lindau*. En este tipo de trastornos, los tumores bilaterales son comunes.²

La mayoría de los casos de feocromocitomas son esporádicos y habitualmente ocurre en adultos jóvenes y en la edad media, con una ligera preponderancia de mujeres.

CUADRO CLÍNICO

La manifestación clínica más común es la hipertensión arterial. Se puede manifestar como:

- hipertensión arterial sostenida que no responde a medicación convencional.
- crisis hipertensivas
- paroxismos hipertensivos episódicos.

La frecuencia de los ataques varía mucho entre los pacientes; puede oscilar entre algunos episodios por año, hasta numerosos episodios diarios.

Otros síntomas son: cefaleas, diaforesis, taquicardia y sensación de angustia. Existen reportes de muerte súbita por crisis hipertensiva, infartos de miocardio, accidente cerebrovascular y, a causa del volumen intravascular disminuido y las respuestas simpáticas retardadas se produce hipotensión ortostática.

El feocromocitoma es la causa de hipertensión en menos del 1% de la población hi-

pertensa; su detección se impone no sólo por la posibilidad de curar la hipertensión, sino también para impedir los efectos letales del tumor no reconocido. Se trata de una causa corregible de hipertensión y puede ser fatal si no es diagnosticado o tratado apropiadamente.³ Un 10% de los pacientes con feocromocitoma son normotensos.

DIAGNÓSTICO

Para lograr el diagnóstico de feocromocitoma se utilizan medios complementarios (bioquímicos y radiológicos).

La sospecha de un feocromocitoma se confirma midiendo los niveles de catecolaminas libres y ácido vainilmandélico en una muestra de orina de 24 horas obtenidas con el paciente en reposo.⁴ Los niveles urinarios están habitualmente elevados varias veces por sobre los valores normales. La prueba tiene una sensibilidad de aproximadamente 97% y una especificidad de aproximadamente 91%. La determinación de noradrenalina y adrenalina en sangre es menos sensible.⁵

Dentro de los estudios radiológicos se utilizan la TAC, la RNM y la gammagrafía con I131 metayodobenzilguanina (MIBG), los cuales permiten detectar preoperatoriamente la localización de casi la totalidad de los tumores.⁶

MANEJO PREOPERATORIO DEL FEOCROMOCITOMA

La cirugía del feocromocitoma conlleva ciertos riesgos que no ocurren con otros tumores suprarrenales. Durante la cirugía pueden producirse crisis de hipertensión o hipotensión que pueden poner en peligro la vida del paciente.

Es importante el manejo preoperatorio mediante el bloqueo alfaadrenérgico, para evitar la hipertensión durante la intervención quirúrgica. Puede ser necesario asociar también un bloqueante de los receptores beta para tratar trastornos del ritmo cardíaco, aunque no debe emplearse como monoterapia.

La eficacia del tratamiento debe manifestarse por una mejoría de los síntomas, la estabilización de la presión arterial y la presencia de una ligera hipotensión ortostática.

SUPRARRENALECTOMÍA LAPAROSCÓPICA

La adrenalectomía laparoscópica fue descrita por primera vez en 1992. Desde entonces, la suprarrenalectomía laparoscópica se ha popularizado hasta convertirse en la técnica de elección para el tratamiento de tumores suprarrenales.⁷⁻⁸

La suprarrenalectomía laparoscópica permite una estadía más breve, reducción del dolor posquirúrgico, retorno más rápido al nivel de actividad prequirúrgica y mejor resultado estético.⁹

Existen diversos abordajes laparoscópicos a la glándula suprarrenal, pero es el abordaje transperitoneal lateral el que se utiliza con más frecuencia.

Se sitúa al paciente en decúbito lateral a 45° y se colocan tres trocares de 10 mm (uno para el laparoscopio en el borde lateral del músculo recto del abdomen, 5 cm por encima del ombligo, y dos para el cirujano, por debajo del reborde costal). En el lado derecho es necesario un trocar adicional para retraer el hígado.

Para una suprarrenalectomía derecha, la entrada al retroperitoneo se obtiene detrás del hígado. Se escinde el ligamento triangular y el hepatocólico utilizando electrocauterio y tijeras, y se utiliza el separador en abanico para separar el lóbulo derecho del hígado hacia delante y hacia el medio. Se moviliza el ángulo hepático del colon utilizando disección roma y aguda, que produce que el colon caiga, medial y anteriormente, lejos del retroperitoneo. La glándula suprarrenal se identifica en posición posterolateral a la vena cava inferior y superior al riñón. La vena suprarrenal derecha, que desemboca directamente en la vena cava, se encuentra en la cara dorsolateral de la vena cava, se liga con clips y se secciona esta vena. La mayoría de los vasos arteriales se sitúan en el ángulo formado por la vena cava y la vena renal.

En el lado izquierdo, el peritoneo se secciona sobre la línea de *Told*, a lo largo del colon descendente, hasta el ángulo esplénico. La disección se continúa cranealmente, lateral al bazo, hasta el diafragma. Se incide el ligamento esplenocólico. Se separan el bazo y la cola del páncreas de la fascia de *Gerota*, en la zona del polo superior renal, y de la glándula suprarrenal. Una vez identificada la vena renal, es fácil encontrar la vena suprarrenal, que se liga con clips y se secciona.



1. Visualización de la glándula suprarrenal izquierda en la gasa perinéfrica.¹¹



2. Exposición de la vena adrenal izquierda después de la movilización de la glándula adrenal.¹¹



3. Visualización de la glándula suprarrenal derecha.



4. Movilización y control de la vena adrenal derecha.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 40 años de edad, que presenta cuadro clínico de HTA desde 1999, tratado con atenolol con tórpida respuesta.

En noviembre del 2004 concurre a nuestro Centro, derivado desde Misiones.

Se le realizó dosaje urinario de catecolaminas y sus metabolitos, obteniéndose los siguientes valores:

- Ácido vainillinmandélico: 29,3 mg/24 horas (normal hasta 9,8).
- Noradrenalina urinaria 790 ugr/24 horas (normal hasta 80).
- Adrenalina urinaria 7,3 ugr/24 horas (normal hasta 20).

Posteriormente se solicitó tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis (Figuras 1 y 2) que mostró dos formaciones sólidas de 4,5 cm de diámetro en topografía de ambas glándulas suprarrenales, compatible con feocromocitoma bilateral.

El rastreo corporal total con MIBG I131 mostró acumulación temprana del trazador en proyección de

ambas glándulas suprarrenales. Al séptimo día se evidenció persistencia de captación por la glándula derecha y lavado contralateral.

En conjunto con el Servicio de Endocrinología se estableció el manejo prequirúrgico del paciente, que consistió en la administración de un alfa-bloqueante (doxazosina) durante tres semanas previas al procedimiento.

El 29/12/04 se realizó la suprarrenalectomía laparoscópica derecha, utilizándose la vía transperitoneal lateral (Figuras 3 y 4). El tiempo operatorio fue de 4 horas y no hubo necesidad de transfusiones durante ni después del procedimiento quirúrgico.

No presentó grandes alteraciones de las cifras tensionales durante la cirugía y las primeras 24 horas permaneció internado en UTI para mejor control clínico.

Presentó como intercurencia, a las 48 horas de la cirugía, un cuadro clínico de sepsis a punto de partida urinario, que requirió tratamiento antibiótico parenteral. Evolucionó favorablemente y fue dado de alta a los 15 días de la cirugía.

La anatomía patológica de la glándula suprarrenal derecha informó una pieza quirúrgica de 6,5 x 4,5 x 3,7 cm. La arquitectura de la misma se encontraba casi totalmente reemplazada e invadida su cápsula por feocromocitoma. (Figuras 5 y 6)

La inmunohistoquímica mostró positividad intensa y difusa para cromogranina, e intensa y focal para sinaptofisina y proteína S 100.

En las semanas posteriores al procedimiento el paciente presentó aumento de las cifras de la tensión arterial y la frecuencia cardíaca. Se aumentó la dosis de doxazosina (2 mg c/8 horas) y se inició tratamiento con betabloqueantes (atenolol).

El dosaje de cortisol plasmático se encontraba dentro de límites normales.

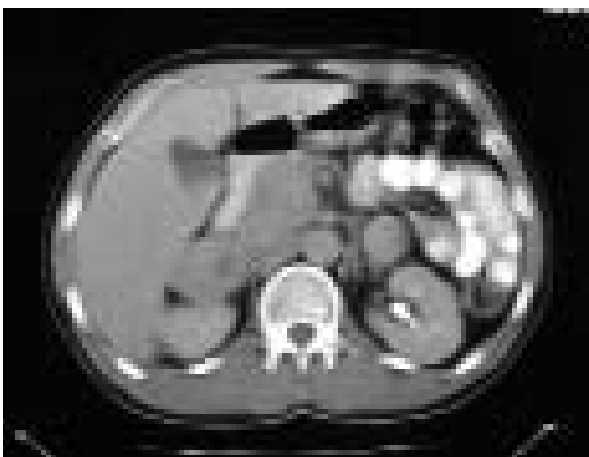


Figura 1



Figura 2



Figura 3

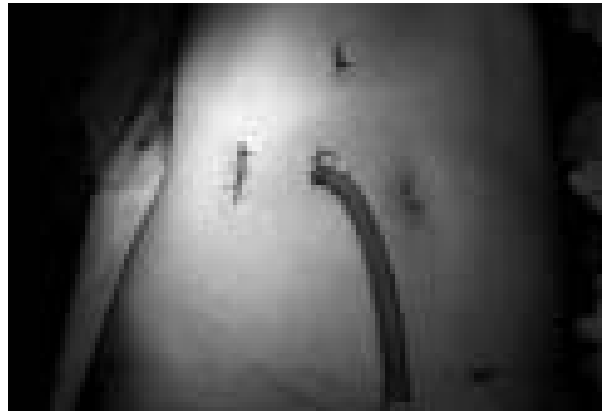


Figura 4

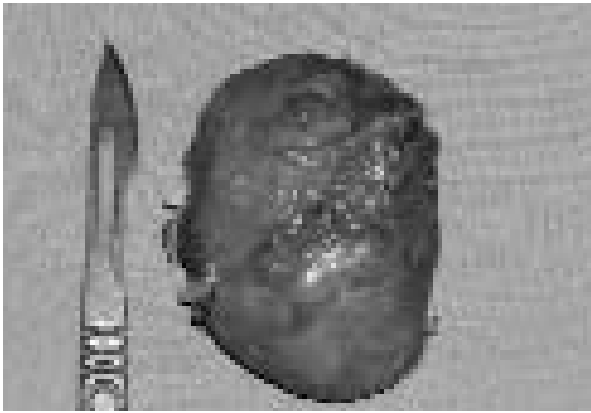


Figura 5

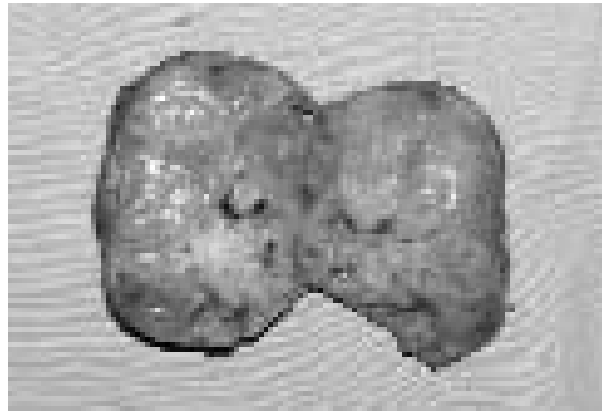


Figura 6

El 02/02/05 se realizó la adrenalectomía laparoscópica del lado izquierdo, también por vía transperitoneal. El tiempo operatorio fue de 2,5 horas y tampoco se requirió de transfusiones en esta oportunidad, ni se presentaron alteraciones importantes de la tensión arterial durante el acto quirúrgico. Las primeras 24 horas permaneció internado en UTI. Evolucionó favorable-

mente, sin complicaciones y fue dado de alta a las 48 horas posteriores al procedimiento quirúrgico.

El informe de la anatomía patológica describió una pieza quirúrgica de 6 x 5 x 2,5 cm con la presencia de un feocromocitoma en su interior, con ausencia de infiltración capsular, sin embolias vasculares ni necrosis. Parénquima restante sin alteraciones. (Figuras 7 y 8)



Figura 7

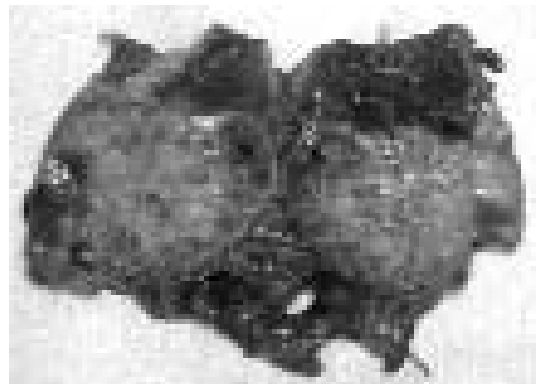


Figura 8

En los controles postquirúrgicos el paciente presentó normalización de las cifras tensionales y no se registraron desórdenes hormonales con la terapia de reemplazo con corticoides, aunque el seguimiento clínico es de apenas 3 meses.

DISCUSIÓN

El feocromocitoma es un tumor originado en la médula adrenal que se caracteriza por producir grandes cantidades de catecolaminas que son volcadas directamente al torrente sanguíneo, lo cual se manifiesta habitualmente como un cuadro clínico de hipertensión arterial rebelde al tratamiento convencional.

El tamaño pequeño de la glándula, la naturaleza benigna de la mayoría de los tumores suprarrenales, y la dificultad de alcanzar el órgano por los medios convencionales a cielo abierto, hace que la resección de esta glándula sea particularmente sensible al abordaje laparoscópico.⁹

Desde su descripción original en 1992, el abordaje quirúrgico de la glándula adrenal por la técnica laparoscópica ha sido bien descrito. Se han publicado más de 600 trabajos que comprenden a miles de pacientes, lo que demuestra la eficacia y seguridad que proporciona la adrenalectomía laparoscópica.

Aún así, el criterio de selección de pacientes es muy importante. La mayoría de los pacientes sometidos a adrenalectomía laparoscópica desde 1992 comprenden casos con dolencias benignas y tumores de hasta 8 cm de diámetro. Pacientes con evidencia de invasión tumoral local y pacientes con tumores muy voluminosos son mejor tratados por cirugía abierta.¹⁰

Al igual que con los métodos convencionales, se han descrito varias técnicas para la exéresis laparoscópica de la glándula suprarrenal. Existen los abordajes anteriores, laterales y posteriores, transperitoneales o retroperitoneales, que varían según la patología, el diámetro de la masa suprarrenal, la situación de la lesión, la constitución anatómica del paciente y, lo más importante, la experiencia del cirujano. En nuestra experiencia preferimos el abordaje lateral transperitoneal.

La adrenalectomía laparoscópica representa el *gold standard* de la cirugía adrenal para la gran mayoría de los pacientes con dolencias adrenales, por ofrecer los

mismos buenos resultados de cura que la cirugía a cielo abierto, pero con menor morbilidad y menor tiempo de recuperación.

En los casos de feocromocitoma bilateral, el urólogo debe tener en claro que, además del desafío que plantea la resolución quirúrgica de esta patología, se presenta el riesgo de severos desórdenes clínicos y hormonales por parte del paciente como consecuencia del manipuleo y la exéresis de ambas glándulas suprarrenales. Para ello hay que tomar los recaudos necesarios (en conjunto con el endocrinólogo), antes, durante y después del tratamiento quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Darracot Vaughan, Blumenfeld J., Del Pizzo J., Schichman S. y Sosa E.: "Las Glándulas Suprarrenales" Campbell Urología 8ª Edición. Ed. Panamericana 2005-Tomo 4 ; 3884-3915.
2. Copo Jorge J, Savio López A, Soliva Domínguez R y Reicio Pando H.: "Feocromocitoma: diagnóstico y resultados del tratamiento quirúrgico" *Rev Cubana Cir* 2002; 41(2): 98-103.
3. Cryer P.K.: "Pheochromocytoma". *Clin Endocrinol Metab* 1985; 14: 203.
4. Samaan N.A, Hickey R.C, Shutts P.K.: "Diagnosis, localization and management of pheochromocytoma". *Cancer* 1988; 62: 2451-2460.
5. Neuman H.P, Berger D.P, Sigmund D.: "Pheochromocytomas, multiple endocrine neoplasia type 2, and von Hippel-Lindau disease". *N Engl J Med* 1993 329: 1531.
6. Pattou F.N, Combemale F.P.: "Questionability of the benefits of routine laparotomy as the surgical approach for pheochromocytomas and abdominal paragangliomas". *Surgery* 1996 120: 1006.
7. Gagner M, Lacroix A, Bolte E. Laparoscopic adrenalectomy in Cushing's syndrome and pheochromocytoma. *N Engl J Med* 1992; 327: 1003.
8. Higashihara E, Tanaka Y, Horie S. "A case report of laparoscopic adrenalectomy". *Jap J Urol* 1992; 83: 1130.
9. Gagner M, Pomp A, Heinfeld B.T.: "Laparoscopic adrenalectomy: Lessons learned from 100 consecutive procedures". *Ann Surg* 1997; 226: 238-247.
10. Lísias Nogueira Castilho: "Adrenalectomía Laparoscópica - 10 Años de Experiencia" *Arq Bras Endocrinol Metab* 2004; 48/5: 776-783.
11. W. Cobb, K. Kercher., R. Sing., B. Todd Heniford: "Laparoscopic adrenalectomy for malignancy" *Am J. Surg.* 2005, 189, 405-411.