

Caso clínico

Manejo perioperatorio del paciente con feocromocitoma y enfermedad de Von Recklinghausen

Juliana Lucía Molina-Valencia ¹, Tatiana Barragán-Briceño ², Mónica Restrepo-Moreno ³,
Jesús Vásquez-Arango ^{4, 5}, Juan Pablo Toro-Vásquez ^{5, 6}

¹Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

²Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia

³Universidad CES, Medellín, Colombia

⁴Hospital San Vicente Fundación, Medellín, Colombia

⁵Hospital Manuel Uribe Ángel, Envigado (Antioquia), Colombia

⁶Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia

Cómo citar: Molina-Valencia JL, Barragán-Briceño T, Restrepo-Moreno M, Vásquez-Arango J, Toro-Vásquez JP. Manejo perioperatorio del paciente con feocromocitoma y enfermedad de Von Recklinghausen. Rev Colomb Endocrinol Diabet Metab. 2023;10(4):e805. <https://doi.org/10.53853/encr.10.4.805>

Recibido: 20/Marzo/2023

Aceptado: 04/Julio/2023

Publicado: 23/Octubre/2023

Resumen

Introducción: en los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF1) la prevalencia de feocromocitoma es alta. El riesgo de tener feocromocitoma es 10 veces mayor que en la población general.

Objetivo: describir el caso de un paciente con patologías poco frecuentes que requiere del concurso de expertos para su manejo previo y para el seguimiento después de la cirugía.

Presentación del caso: paciente masculino de 38 años con antecedente de NF1, evaluado por 4 meses de cefalea, dolor abdominal e hipertensión arterial de difícil control. Se hace diagnóstico de feocromocitoma y se define adrenalectomía con hospitalización perioperatoria para control de cifras tensionales con alfa y beta bloqueadores.

Discusión: el manejo del feocromocitoma es la resección quirúrgica. Para el procedimiento quirúrgico los pacientes deben recibir bloqueo alfa por lo menos 10 días antes del procedimiento y betabloqueadores 3 días antes. Las crisis de catecolaminas pueden ocurrir en un intraoperatorio por estrés mecánico del tumor al ser manipulado, y estrés psicológico y por medicamentos.

Conclusión: el tratamiento quirúrgico es la elección y se debe realizar por un grupo interdisciplinario para garantizar un adecuado control de las cifras tensionales en el perioperatorio y así evitar complicaciones.

Palabras clave: feocromocitoma, neurofibromatosis 1, laparoscopia, monitorización hemodinámica, hipertensión, genética, periodo perioperatorio.

Destacados

- Cerca del 35 % al 40 % de los pacientes con feocromocitoma tienen predisposición hereditaria y existe una mayor prevalencia de feocromocitoma en enfermedades como la neurofibromatosis tipo 1.
- El tratamiento del feocromocitoma es la resección quirúrgica. Anteriormente, la mortalidad perioperatoria era elevada debido a la secreción descontrolada de catecolaminas y sus consecuencias. Sin embargo, con la optimización del manejo perioperatorio, la mortalidad ha disminuido a un 2%.
- Todo el equipo quirúrgico debe estar preparado y en constante comunicación; una adecuada planeación perioperatoria es fundamental.
- Los pacientes deben recibir bloqueo alfa por lo menos 10 días antes del procedimiento y betabloqueadores 3 días antes para lograr metas de cifras tensionales y frecuencia cardiaca.

 **Correspondencia:** Juliana Lucía Molina-Valencia, calle 70 # 52-21, Departamento de Cirugía General, Universidad de Antioquia, Medellín (Antioquia), Colombia. Correo-e: juliana.molina@udea.edu.co

Perioperative management of the patient with pheochromocytoma and Von Recklinghausen's disease

Abstract

Introduction: In patients with neurofibromatosis type 1 the prevalence of pheochromocytoma is high, the risk of having a pheochromocytoma is 10 times higher than in the general population.

Objective: Describe the case of a patient with infrequent pathologies that requires the assistance of experts for its management before and in the follow-up after surgery.

Presentation of the case: Male, 38 years old with a history of NF1, evaluated for 4 months of headache, abdominal pain and difficult-to-control arterial hypertension. A diagnosis of pheochromocytoma was made and adrenalectomy was defined with perioperative hospitalization to control blood pressure levels with alpha and beta blockers.

Discussion: The management of pheochromocytoma is surgical resection. For the surgical procedure, patients must receive alpha blockade at least 10 days before the procedure and beta blockers 3 days before. Catecholamine crises can occur intraoperatively due to mechanical stress of the tumor. when being manipulated, psychological stress and medication.

Conclusion: Surgical treatment is the choice and must be performed by an interdisciplinary group to ensure adequate control of blood pressure figures in the perioperative period and thus avoid complications.

Keywords: Pheochromocytoma; Neurofibromatosis 1; Laparoscopy; Hemodynamic monitoring; Hypertension; Genetics; Perioperative Period.

Highlights

- About 35% to 40% of patients with pheochromocytoma have a hereditary predisposition, and there is a higher prevalence of pheochromocytoma in diseases such as neurofibromatosis type 1.
- The treatment of pheochromocytoma is surgical resection. Previously, perioperative mortality was high, due to the uncontrolled secretion of catecholamines and its consequences. With the optimization of perioperative management, mortality has decreased to 2%.
- The entire surgical team must be prepared and in constant communication; adequate perioperative planning is essential.
- Patients should receive alpha blockade at least 10 days before the procedure and beta blockers 3 days before to achieve blood pressure and heart rate goals.

Introducción

El feocromocitoma es un tumor de las células cromafines de la médula adrenal. Entre el 35 % y el 40 % de los pacientes tienen predisposición hereditaria; se han registrado alteraciones en por lo menos 12 genes y una de estas se asocia a neurofibromatosis tipo 1 (NF1) o enfermedad de Von Recklinghausen (1, 2).

En los pacientes con NF1 la prevalencia de feocromocitoma es alta, 3% a 5%, con reportes hasta del 15 %, y el riesgo de tener un feocromocitoma es 10 veces mayor en los pacientes con NF1 que en la población general (3).

El tratamiento del feocromocitoma asociado o no a la neurofibromatosis es la resección quirúrgica. Anteriormente, la mortalidad perioperatoria era elevada debido a la secreción descontrolada de catecolaminas del tumor, lo que genera fluctuaciones extremas en las cifras tensionales y la frecuencia cardíaca. Esto ha cambiado por

el uso de medicamentos bloqueadores alfa y la optimización en el manejo anestésico, logrando disminuir la mortalidad a un 2 % (1).

Se presenta el caso de un paciente con neurofibromatosis y feocromocitoma que fue llevado a resección quirúrgica por laparoscopia, posterior a la preparación farmacológica intrahospitalaria.

Presentación del caso

Paciente masculino de 38 años con antecedente de NF1, evaluado por 4 meses de cefalea, dolor abdominal e hipertensión arterial de difícil control. Se realiza tomografía contrastada de abdomen en la que se documenta una masa suprarrenal izquierda, sólida, y algunas porciones necróticas, bien definidas, sin calcificaciones ni componente graso, de 38 x 37 x 41 mm, con lavado del contraste del 28 % y sin otras lesiones adicionales. Se solicitan metanefrinas en orina de

24 horas con niveles elevados de 2033 ug/24 h (0 - 350 ug/24 h, valor de referencia). Se programa adrenalectomía izquierda por laparoscopia. El servicio de endocrinología inicia manejo con alfabloqueador un mes previo a la cirugía con doxazocina 4 mg cada 24 horas, con control de cifras tensionales, pero con episodios aislados de taquicardia. El paciente es hospitalizado 5 días antes de la intervención quirúrgica y se adiciona betabloqueador con adecuado control de la frecuencia cardíaca.

Se lleva a cabo adrenalectomía laparoscópica con abordaje transabdominal en paciente en decúbito lateral derecho (figura 1). Se presenta una lesión adrenal izquierda que no compromete estructuras vecinas, sin evidencia de otras lesiones. Durante el procedimiento, con la manipulación de la lesión, se documentaron cifras tensionales con presión sistólica de máxima de 306 mmHg, diastólica de 146 mmHg y frecuencia cardíaca de 104 latidos por minuto, por lo que se requirió una infusión de labetalol.



Figura 1. Posición del paciente en cirugía. Abordaje laparoscópico transabdominal, decúbito lateral izquierdo.

Fuente: elaboración propia.

Se logró hacer la resección completa de la lesión, sin complicaciones (figura 2). El paciente requirió en el posoperatorio inmediato soporte

vasopresor a dosis bajas con noradrenalina, el cual se desmontó durante las primeras 6 horas del postoperatorio.

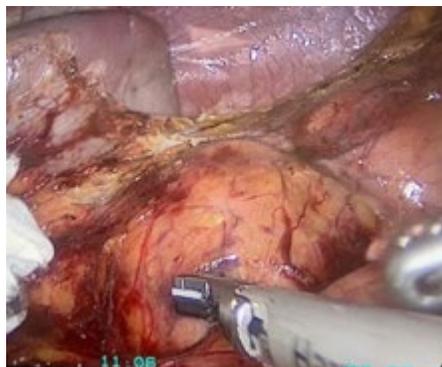


Figura 2. Lesión suprarrenal izquierda, sin compromiso de estructuras vecinas.

Fuente: elaboración propia.

El paciente presenta una evolución clínica satisfactoria, con control de las cifras tensionales y sin requerimiento de medicamentos antihipertensivos. Se da de alta al tercer día del posoperatorio. Se obtiene el resultado de la patología en la que se reporta feocromocitoma.

Discusión

La neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de Von Recklinghausen es un desorden neurocutáneo autosómico dominante que afecta 1:3000 personas en el mundo (4). El diagnóstico de NF1 se logra con la historia clínica y el examen físico; se deben tener dos o más de los siguientes síntomas: seis o más manchas de color café con leche (de cierto tamaño basado en estado puberal), nódulos de Lisch (hamartomas benignos en el iris), dos o más neurofibromas cutáneos, uno o más neurofibromas plexiformes, efélides en axilas o ingle, glioma del nervio óptico, displasia de esfenoides, adelgazamiento cortical de huesos largos y un pariente en primer grado de consanguinidad con NF1 (1). El diagnóstico genético es complejo y no se recomienda un diagnóstico de rutina (5).

Los pacientes con NF1 con hipertensión arterial mayores de 30 años o gestantes se deben tamizar para feocromocitoma. La edad promedio de presentación es de 42 años, en nuestro paciente se realizó la búsqueda del feocromocitoma cuando ya llevaba 4 meses sintomático. Usualmente, el tamaño del tumor es menor que en la población general por su identificación temprana y 10 % de estos son bilaterales (6).

Aproximadamente, el 80 % de los pacientes con NF1 y feocromocitoma son sintomáticos, la tríada clásica de síntomas incluye: cefalea, palpitaciones y diaforesis (3). También, se puede presentar ansiedad, taquicardia, síncope, náuseas, dolor abdominal, hiperglicemia, empeoramiento de la diabetes, hipertensión arterial de difícil control (2); en su mayoría son síntomas presentados por el paciente reportado.

El manejo del feocromocitoma es la resección quirúrgica, de elección el abordaje retroperitoneal mínimamente invasivo o transabdominal (7). La tasa de mortalidad en pacientes no controlados

se encuentra entre el 30 % y el 45 % por el riesgo elevado de crisis hipertensivas, arritmias malignas e insuficiencia multiorgánica intraoperatoria (7); por ello, una adecuada planeación perioperatoria es fundamental.

Para el procedimiento quirúrgico, los pacientes deben recibir bloqueo alfa por lo menos 10 días antes del procedimiento y beta bloqueadores 3 días antes. El objetivo de la presión arterial en sedente es <130/80 mmHg, evitando presión sanguínea sistólica vertical de <90 mmHg; y frecuencia cardiaca de 60–70 por minuto sentado y entre 70–80 por minuto de pie (7, 8). El paciente recibió bloqueo alfa un mes previo a la intervención porque no se lograba el manejo de las cifras tensionales con antihipertensivos inhibidores de la enzima angiotensina convertasa ni calcioantagonistas.

En el intraoperatorio, el comportamiento del paciente con feocromocitoma depende de muchos factores: estado basal, comorbilidades, adecuado bloqueo α único o combinado con β previo a la cirugía y sucesos quirúrgicos. Todo el equipo quirúrgico debe estar preparado y en constante comunicación (7). Se deben manejar las crisis hipertensivas con medicación intravenosa como labetalol, esmolol, nitroprusiato o hidralazina en bolos. Se recomienda una ligadura temprana de la vena adrenal central para facilitar el manejo farmacológico (8).

Las crisis de catecolaminas pueden ocurrir en el intraoperatorio por estrés mecánico del tumor al ser manipulado, estrés psicológico, dolor, hipoxia, uso de medicamentos, laringoscopia, entre otros (9). Durante la cirugía, el paciente presentó importantes fluctuaciones de las cifras tensionales, con crisis hipertensivas con la manipulación del tumor, momento en que fue fundamental la coordinación entre el equipo de cirujanos y anestesia para definir el momento ideal para la aplicación de medicamentos.

El monitoreo intraoperatorio incluye la electrocardiografía, presión arterial invasiva, pulso-oximetría, temperatura, capnografía y glicemia. Durante la cirugía, una caída abrupta con rápida normalización de las cifras tensionales luego de la resección de la masa puede hablar de metástasis o lesión residual (10).

Luego del manejo quirúrgico, en el seguimiento se deben pedir estudios bioquímicos anuales para descartar recurrencias o enfermedad metastásica que puede tener latencias de hasta 20 y 40 años luego del tumor inicial (11). Aproximadamente, el 12 % de los feocromocitomas son malignos, un tumor mayor a 5 cm tiene peor supervivencia y más riesgo de malignidad (11, 12). Muchos feocromocitomas se identifican como malignos solo por el hecho de que recurren luego de una resección completa (8). La invasión local a los tejidos y órganos adyacentes también implica malignidad, la presencia de necrosis del tumor, Ki-67 mayor de 4 %, pS 100 ausente indica alto riesgo de malignidad o recurrencia (13).

Conclusiones

En los pacientes con neurofibromatosis tipo 1, luego de los 30 años de edad, se debe hacer una búsqueda activa de tumores de células cromafines. El diagnóstico se basa en imágenes y estudios bioquímicos. El manejo quirúrgico es el tratamiento de elección y se debe realizar por un grupo interdisciplinario para garantizar el adecuado control de las cifras tensionales en el perioperatorio y así evitar complicaciones.

Contribución de los autores

Juliana Lucía Molina-Valencia: conceptualización, investigación, metodología, escritura (borrador original); Tatiana Barragán-Briceño: conceptualización, investigación, metodología; Mónica Restrepo-Moreno: investigación, escritura (revisión/corrección); Jesús Vásquez-Arango: supervisión, escritura (revisión/corrección); Juan Pablo Toro-Vásquez: supervisión, escritura (revisión/corrección).

Declaración de fuentes de financiación

Los autores no recibieron financiación para la escritura o publicación de este artículo.

Conflicto de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Referencias

- [1] Fishbein L. Pheochromocytoma/paraganglioma: is this a genetic disorder? *Curr Cardiol Rep.* 2019;21:104. <https://doi.org/10.1007/s11886-019-1184-y>
- [2] Zografos GN, Vasiliadis GK, Zagouri F, Aggeli C, Korkolis D, Voggiaki S, et al. Pheochromocytoma associated with neurofibromatosis type 1: concepts and current trends. *World J Surg Oncol.* 2010; 8:14. <https://doi.org/10.1186/1477-7819-8-14>
- [3] Vongsumran N, Kongkarnka S, Watanawittawas P, Manosroi W. Pheochromocytoma and gastrointestinal stromal tumours in an adult neurofibromatosis type 1 patient: a rare co-occurrence. *BMJ Case Rep.* 2020;13(6): e235129. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-235129>
- [4] Shahait A, Odisho T, Alshare B, Alghanem LJ, Weaver D. An unusual cause of adrenal mass in neurofibromatosis type 1: malignant peripheral nerve sheath tumor. *Cureus.* 2022; 14(1): e21782. <https://doi.org/10.7759/cureus.21782>
- [5] García-Agulló DO, Iriarte-Beroiz A, Rojo-Alvarado J, Munárriz P, Forga-Llenas L. Feocromocitoma familiar asociado a neurofibromatosis tipo 1. *Endocrinol Nutr.* 2013; 60(7):421-422.
- [6] Lee YH, Kwon MJ, Park JH, Jeong SJ, Kim TH, Jeong HW, et al. Neurofibromatosis type 1 with the development of pheochromocytoma and breast cancer. *Intern Med.* 2020; 59(13):1665-1669. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.4148-19>
- [7] Román-González A, Padilla-Zambrano H, Vásquez Jiménez LF. Perioperative management of pheochromocytoma/paraganglioma: a comprehensive review. *Colomb J Anesthesiol.* 2021; 49(3):e958. <https://doi.org/10.5554/22562087.e958>
- [8] Henriques-Vieira I, Almeida V, Moreno C, Paiva I. An uncommon presentation of pheochromocytoma in neurofibromatosis

- type 1 and the importance of long-term follow-up. *Acta Med Port.* 2023; 36(1):55-58. <https://doi.org/10.20344/amp.16604>.
- [9] Theodosopoulou P, Nastos C, Paraskeva A. Anesthetic management of a patient with type 1 neurofibromatosis and an occult pheochromocytoma: a case report. *Braz J of Anesthesiol.* 2023; 73(5):695-698. <https://doi.org/10.1016/j.bjane.2021.02.045>
- [10] Pan D, Liang P, Xiao H. Neurofibromatosis type 1 associated with pheochromocytoma and gastrointestinal stromal tumors: A case report and literature review. *Oncol Lett.* 2016; 12:637-643. <https://doi.org/10.3892/ol.2016.4670>.
- [11] Bogusławska A, Rzepka E, Opalińska M, Sowa-Staszczak A, et al. A rare case of metastatic pheochromocytoma in the course of neurofibromatosis type 1. *Pol Arch Intern Med.* 2022; 132: 16291. <https://doi.org/10.20452/pamw.16291>
- [12] Román-González, A. Nuevos conceptos en feocromocitoma y paraganglioma en el 2017. *Revista Colomb Endocrinología Diabetes Metab.* 2017; 4(4): 19-23. <https://doi.org/10.53853/encr.4.4.148>
- [13] Zafar W, Chaucer B, Davalos F, Beenish S, Chevenon M, Nfonoyim J. Neurofibromatosis type 1 with a pheochromocytoma: A rare presentation of Von Recklinghausen disease. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015; 5(5): 309-311. <https://doi.org/10.14740/jem308w>.