

Miocardopatía dilatada y feocromocitoma

Dilated myocardopathy and pheochromocytoma

Dr. José Luis González González, Dr. Joaquín Menéndez Núñez, Dr. Julio César Escarpanter, Dra. Alba Abela Lazo

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El feocromocitoma, un tumor de baja incidencia con un comportamiento benigno en la mayoría de los casos, puede ser el responsable de extensas manifestaciones cardiovasculares. Las manifestaciones sobre el miocardio pueden ser de profundas consecuencias, pues llegan a producir una miocardopatía dilatada con insuficiencia cardíaca severa. La exéresis del tumor suele ser curativa en el 90 % de los casos y el manejo perioperatorio muy complejo. Se presenta un paciente joven portador de un feocromocitoma, que sometido a la larga acción de las catecolaminas llegó a desarrollar una miocardopatía dilatada con criterio de trasplante cardíaco. La cirugía adrenal fue curativa en nuestro paciente.

Palabras clave: insuficiencia cardíaca, feocromocitoma, miocardopatía dilatada.

ABSTRACT

Pheochromocytoma, a low incidence tumor of benign behavior in most of cases, can cause extensive cardiovascular manifestations. These manifestations on the myocardium can have deep consequences since they may lead to dilated myocardopathy with severe heart failure. The excision of tumor may be the curative solution for 90 % of cases but the perioperative management is very complex. This is the case of a young patient who carries pheochromocytoma and after a long-acting catecholemine-based treatment, he developed dilated myocardopathy, and the

medical criterion was that he required heart transplantation. The adrenal surgery was successfully healing in our patient.

Key words: heart failure, pheochromocytoma, dilated myocardiopathy.

INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino infrecuente, habitualmente se localiza en la médula adrenal o en tejidos extradrenales originados de las células cromafines productoras de catecolaminas. El 10 % de estos tumores son bilaterales, el 10 % son extradrenales y menos de un 10 % son malignos.¹ Su incidencia es de entre 1-2 casos/100 000 habitantes/año, y hay una mayor frecuencia entre la tercera y cuarta década de vida. La alta mortalidad que implica, y el hecho de que en su mayoría sean curables quirúrgicamente, hace que sea imprescindible un diagnóstico precoz.²

La malignidad está determinada por la invasión loco regional y las metástasis a distancia, por lo que en general transcurre un largo tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico definitivo. Presenta una correlación, el tamaño del tumor en el momento del diagnóstico y el tiempo de evolución. El feocromocitoma familiar supone un 5 % de los casos, con herencia autosómica dominante y puede aparecer solo o asociado a las neoplasias endocrinas múltiples tipo MEN IIa: Síndrome de Sipple (carcinoma medular de tiroides, hiperparatiroidismo primario y feocromocitomas) o MEN IIb (carcinoma medular de tiroides, feocromocitoma y neuromas fibrosos múltiples), neurofibromatosis de Von Recklinghausen o hemangioblastomatosis tipo von Hippel-Lindau. Los tumores bilaterales acompañan generalmente a los síndromes familiares; estos son más propensos a metastizar.^{2,3}

En la clínica generalmente se presentan con cefalea, sudoraciones, taquicardia, hipertensión, insuficiencia cardíaca y arritmias debidas a la secreción de catecolaminas.⁴

El sistema final más afectado por esta entidad, es el cardiovascular. La hipertensión crónica, generalmente grave, paroxística, con frecuencia se asocia a alteraciones electrocardiográficas de la repolarización: hipertrofia ventricular, cambios inespecíficos del segmento S-T, onda T y prolongación del intervalo Q-T.

Algunas de estas anomalías se resuelven después de la extirpación del tumor.^{1,5} La afectación más común que se observa en estos pacientes es una miocardiopatía hipertrófica secundaria a la hipertensión inducida por la noradrenalina durante largos periodos. Es importante tener en cuenta que la mayoría de estos tumores no son malignos y la cirugía suele ser curativa en más del 90 % de los casos.^{1,6}

Presentamos a un paciente joven, portador de un feocromocitoma que evolucionó sin diagnóstico durante varios años, hasta que se le hizo a las puertas de un trasplante cardíaco.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de la raza negra, de 38 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial de muy difícil control y varios años de evolución, fumador. Refiere que 3 años antes de su ingreso sufrió un cuadro coronario agudo con un primer infarto de cara inferior con elevación del S-T y trombolizado. Durante su estancia en la unidad de cuidados coronarios sufre un nuevo infarto de cara inferior extensa. Posteriormente se le realizó una coronariografía la que reveló lesiones en un 40 %, en la coronaria derecha y en la descendente anterior.

Ahora acude porque desde hace varios meses presenta cansancio fácil, disnea a los esfuerzos y palpitaciones, las cuales se han intensificado hasta presentar disnea en reposo, anorexia y pérdida de peso significativa (10 kg en 9 meses).

Al examen físico se comprobó como datos positivos: un murmullo vesicular disminuido globalmente con crepitantes bibasales, frecuencia cardíaca 106/min latido de la punta desplazado hacia la derecha y soplo holosistólico III/IV en el ápex. Hepatomegalia dolorosa a predominio de lóbulo izquierdo de 5 cm por debajo del reborde costal.

En el ecocardiograma se encuentra un corazón dilatado, remodelado, con aquinesia del tabique interventricular a partir del segmento medio en sus cuatro segmentos. Se observa además hipoquinesia severa de pared inferior, con función sistólica global moderadamente disminuida. El corazón derecho ligeramente dilatado con fracción de eyección de 40-45 %. Se realizó además Doppler mitral tricuspídeo y pulmonar, el que arrojó como conclusiones: disfunción sistólica severa, disfunción diastólica grado III, dilatación del ventrículo izquierdo y del tabique interventricular, insuficiencia mitral grado II e insuficiencia tricuspídea ligera. En la radiografía de tórax se muestra cardiomegalia a predominio de cavidades derechas ([Fig. 1](#)).

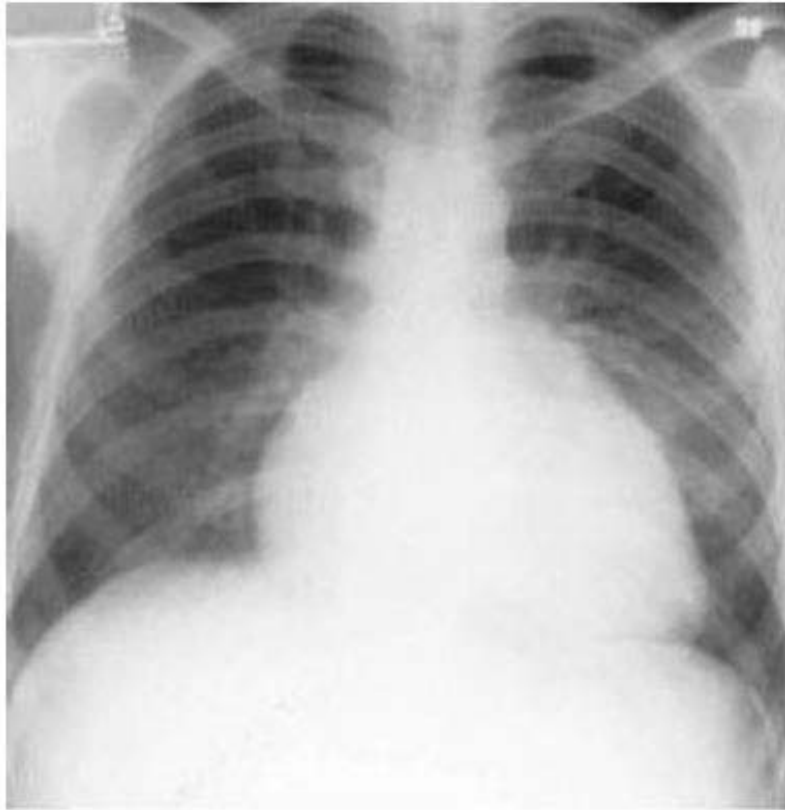


Fig.1. Radiografía que muestra cardiomegalia.

Con estos antecedentes el paciente es remitido desde su provincia para ingresar en el servicio de cardiología con la intención de su evaluación como posible candidato para trasplante cardiaco.

Durante estudio de protocolo de trasplante se realizó ecografía abdominal y se encontró hígado con hepatomegalia difusa ligera a predominio del lóbulo izquierdo de aspecto congestivo, vesícula, páncreas y bazo normal, riñones simétricos de contornos irregulares. Por encima del polo superior del riñón izquierdo y en proyección de la glándula suprarrenal izquierda hay una masa sólida de contornos irregulares con calcificaciones y pobremente vascularizada que mide 58 × 86 con aspecto de tumor suprarrenal ([Fig. 2](#)), lo que se corroboró con la tomografía axial computadorizada simple y contrastada de abdomen.



Fig. 2. Imagen ultrasonográfica que muestra (entre línea de puntos) tumoración suprarrenal.

Se completaron estudios de hemograma y hemoquímica, sin que se pudiera contar con aquellos específicos para los tumores suprarrenales funcionantes en nuestro laboratorio.

Se realizó un bloqueo alfa adrenérgico preoperatorio y se decidió intervenir quirúrgicamente y a través de un acceso anterior por laparotomía se accede a la glándula suprarrenal izquierda la cual está prácticamente sustituida por una tumoración muy vascularizada (una vena suprarrenal de aproximadamente 1 cm). Dicha tumoración de 9 cm muy adherida a planos adyacentes y con una extensa red de vasos es necesario ligar sin apenas manipular la glándula, pues a pesar de la preparación preoperatoria, esto produce elevaciones significativas de la tensión arterial ([Fig. 3](#)). .

La biopsia de la pieza quirúrgica resultó un paraganglioma adrenal (feocromocitoma de 9 cm) ([Fig. 4](#)).

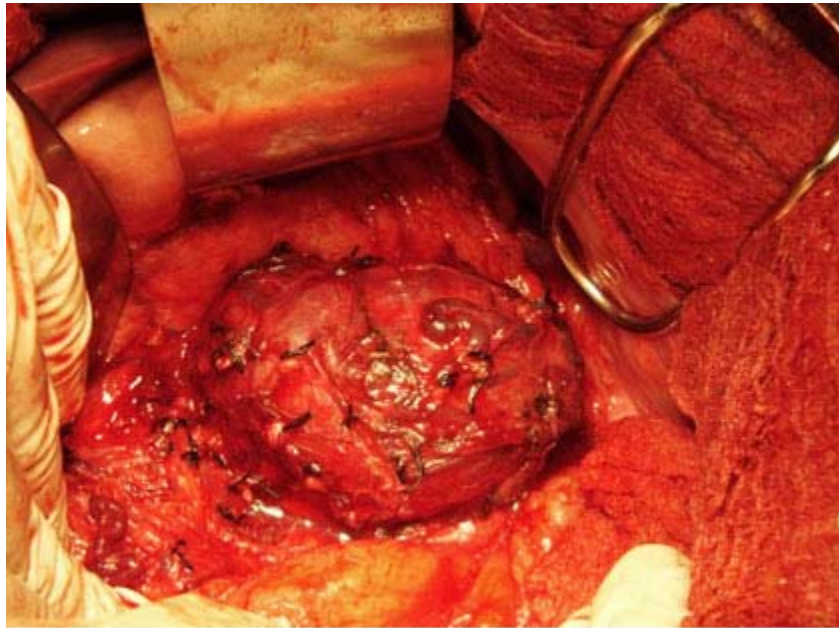


Fig. 3. Tumor adrenal bien vascularizado.



Fig. 4. Pieza quirúrgica de 9 cm.

La evolución del paciente es satisfactoria, con una recuperación significativa de sus funciones cardiovasculares y de los parámetros ecocardiográficos, por lo que se decidió

su alta hospitalaria a la semana de posoperatorio y reevaluación al mes, a los 3 y a los 6 meses.

DISCUSIÓN

La Asociación Americana del Corazón (AHA) define a las miocardiopatías como un grupo heterogéneo de las enfermedades del miocardio asociado a la disfunción mecánica y/o eléctrica que generalmente exhiben hipertrofia ventricular inadecuada o dilatación, y que son debidas a una variedad de causas con frecuencia genéticas. Las miocardiopatías se confinan al corazón o son parte de desórdenes sistémicos generalizados, los que a menudo conducen a la muerte cardiovascular o a la incapacidad progresiva por fallo cardíaco. Se consideran miocardiopatías secundarias aquellas que tienen al compromiso patológico del miocardio como parte de un desorden multiorgánico.^{7,8} Es muy importante insistir en las posibles causas secundarias, como en el caso que nos ocupa cuyo tratamiento pudo ser catastrófico al ser internado con la intención de un trasplante cardíaco.

La mayoría de los feocromocitomas sintetizan y secretan noradrenalina, aunque también puede verse hipersecreción de adrenalina. Entre los signos y síntomas frecuentes están el enrojecimiento, las palpitaciones, la sudoración, dolores de cabeza e hipertensión.

Si se sospecha el diagnóstico de feocromocitoma, la prueba inicial recomendada es la medición de metanefrinas libres en plasma, ya que se informa una sensibilidad del 99 %, ⁹ por lo tanto, una prueba negativa excluye esencialmente este diagnóstico. Los niveles de ácido vanilmandélico (VMA) en orina tienen una especificidad muy superior (95 %). Una vez que hay pruebas bioquímicas de un tumor secretor de catecolaminas, se realizan los estudios de imagen radiográficos para la localización del tumor (generalmente resonancia magnética o gammagrafía).¹⁰

Esta entidad, aun en los casos malignos, suele evolucionar varios años sin dar metástasis y hasta en el 90% de los casos suele ser la exéresis un tratamiento curativo. El mayor cuidado lo reviste la preparación preoperatoria con el uso sistemático de bloqueadores alfa y beta adrenérgicos de acción prolongada.^{11,12}

En nuestro caso se hizo evidente la necesidad de insistir en el diagnóstico etiológico, pues no se trataba de una miocardiopatía secundaria a una hipertensión esencial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kohl BA, Schwartz S. Cirugía en el paciente con disfunción endocrina. *Anesthesiology Clinics*. 27(2009):687-703. Disponible en: <http://www.elsevier.es/sites/default/files/elsevier/pdf/503/503v27n04a13156456pdf001.pdf>
2. Arteaga Hernández JL, Plaza González T, Suero Almonte S, Calzadilla García L, Ceramides, Almora Carbonel L. Feocromocitoma. Presentación de un caso. *Revista de*

Ciencias Médicas de Pinar del Río; 15(3):2011. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1561-31942011000300019&script=sci_arttext

3. Academia Nacional de Medicina. Consenso Nacional Inter-Sociedades para el diagnóstico y tratamiento de las neoplasias renales parenquimatosas del adulto. Rev Arg Radiol. [Revista en Internet]. 2010 [Citado el 18 de julio de 2011]; 74(3): 15.
4. Magalhaes AP, Pastor A, Núñez A, Cosío FG. Taquicardia ventricular como manifestación clínica inicial de feocromocitoma. Rev. Esp. Cardiol. 2007; 60(4):450-1.
5. Liao WB, Liu CF, Chiang CW. Cardiovascular manifestations of pheochromocytoma. Am J Emerg Med. 2000; 18: 622-5.
6. Plouin PF, Duclos JM, Soppelsa F, Boublil G and Chatellier G. Factors associated with perioperative morbidity and mortality in patients with pheochromocytoma: analysis of 165 operations at a single center. J Clin Endocrinol Metab 2001; 86:1480-6.
7. Lastiri H. Clasificación de la miocardiopatías y miocardiopatía dilatada 5to Congreso Virtual de Cardiología. Setiembre de 2007. Disponible en: http://www.fac.org.ar/1/revista/05v34n3/art_orig/ar_ori02/lastiri.php
8. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies: An American Heart Association Scientific Statement From the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. Circulation. 2006; 113:1807-16.
9. Lenders JW, Pacak K, Walther MM. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: which test is best? JAMA. 2002; 287:1427-34.
10. Pacak K, Linehan WM, Eisenhofer G. Recent advances in genetics, diagnosis, localization, and treatment of pheochromocytoma. Ann Intern Med. 2001; 134:315-29.
11. Bravo EL. Pheochromocytoma. Current Therapy Endocrinolgy Metab. 1997; 6:195-7.
12. Newell KA, Prinz RA, Brooks MH. Plasma catecholamine changes during excision of pheochromocytoma. Surgery. 1988; 104:1064-73.

Recibido: 26 de noviembre de 2012.

Aprobado: 18 de enero de 2013.

Dr. *José Luis González González*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba. Correo electrónico: joseluis@infomed.sld.cu