

Hepatectomía derecha asociada a nefrectomía y resección de diafragma como tratamiento de un feocromocitoma maligno recidivado 12 años después de ser intervenido

Right hepatectomy combined with a nephrectomy and diaphragm resection as treatment of a recurrent malignant phaeochromocytoma 12 years after resection

Los feocromocitomas malignos suponen entre un 5 y un 26% de todos los feocromocitomas diagnosticados¹. El tratamiento de estos tumores debe ser multidisciplinar, siendo la cirugía uno de los pilares fundamentales ya que la cirugía agresiva supone la única posibilidad de curación a largo plazo de estos enfermos. Además, la cirugía mejora la eficacia de otros tratamientos como el ¹³¹I-MIBG.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 53 años de edad que fue derivada a nuestro centro para valorar la resección quirúrgica de un feocromocitoma maligno recidivado. La paciente había sido sometida a una adrenalectomía derecha por vía abierta 12 años antes por un feocromocitoma. Carecemos de información respecto de dicha intervención, solo sabemos que fue una cirugía compleja y que tras ella la paciente siguió controles analíticos y con TC durante 6 años, sin evidenciarse recidiva. La paciente fue sometida a una TC por sospecha de diverticulitis, objetivándose una masa de 5 × 12 cm en el lecho quirúrgico. Esta masa infiltraba los segmentos 6 y 7 del hígado, el riñón derecho y rodeaba la vena cava retrohepática (fig. 1). Además, existían adenopatías

patológicas en el hilio hepático. Como único síntoma, la paciente refería cefaleas y episodios autolimitados de palpitations. Se realizó un análisis de metanefrinas y normetanefrinas en orina que evidenciaron unos valores mucho más altos de lo normal (cociente metanefrina_u/creatinina_u de 16.607 [0,1-260] y normetanefrina_u/creatinina_u de 22.793 [0,1-560]). La cromogranina A también se encontraba elevada (110 ng/ml). El estudio de PTH, hormonas tiroideas, DHEAS y calcitonina fue normal. Para completar el estudio se realizó un SPECT-TC con ¹³¹I-MIBG, un octreoscan y una PAAF que fueron sugerentes de recidiva de feocromocitoma sin metástasis a distancia. Tras completar el estudio, la paciente fue remitida a nuestro centro.

La paciente fue tratada preoperatoriamente con expansión de volumen y doxazosina. Aun así, durante la intervención la paciente presentó labilidad hemodinámica con episodios de hipo- e hipertensión. Durante la cirugía se realizó una resección de la masa acompañada de hepatectomía derecha, nefrectomía derecha, resección parcial del diafragma y linfadenectomía de los territorios interaortocava, retropancreático y del hilio hepático (fig. 2). La anatomía patológica mostró metástasis hepática, ganglionar y peritoneal de feocromocitoma. Durante el postoperatorio la paciente no presentó complicaciones de interés. Los episodios de cefalea y palpitations mejoraron y no hubo modificaciones en la tensión arterial, que era normal antes de la intervención.



Figura 1 – Tomografía computerizada en la que se evidencia la masa en el lecho de la adrenalectomía que infiltra el parénquima hepático y rodea la vena cava retrohepática.



Figura 2 – Lecho quirúrgico tras la hepatectomía derecha asociada a la resección del riñón ipsilateral y los implantes peritoneales existentes. Se observa la sutura del diafragma y la vena cava inferior disecada.

Actualmente la paciente ha sido seguida durante 21 meses sin que exista recidiva de la enfermedad.

Uno de los mayores retos a la hora de tratar a un paciente con un feocromocitoma es la imposibilidad de diferenciar patológicamente los tumores benignos de los malignos. Sin embargo, existen una serie de parámetros clínicos (edad al diagnóstico, tumores mayores de 5 cm, peso superior a 250 g, tumores multifocales, bilaterales o extradrenales e HTA postoperatoria precoz²), analíticos (elevación marcada de cromogranina A³ en plasma o de dopamina⁴ o metanefrinas² en plasma u orina, la expresión de los genes VEGF, COX-2 y MVD², y la existencia de una mutación en el gen SDHB⁵) y patológicos (como el índice PASS diseñado por Thompson⁶) que han demostrado su asociación con un mayor riesgo de malignidad. En el caso que hemos presentado, carecemos de información sobre la primera intervención; pero por la descripción de la paciente suponemos que se trataba de una tumoración de gran tamaño adherida al hígado.

El tratamiento de los feocromocitomas malignos depende de la extensión de la enfermedad. Siempre que sea posible debe intentarse la resección quirúrgica, ya que es la única que permite supervivencias a largo plazo⁷. Existen publicados casos de resecciones multiviscerales como la que se realizó en nuestra paciente⁸. De hecho, se han llegado a describir casos de resecciones de feocromocitomas con afectación de la vena cava inferior y de la aurícula derecha⁹. Desafortunadamente, los casos publicados representan comunicaciones aisladas y no existen grandes series de pacientes con feocromocitomas malignos que hayan requerido resecciones multiviscerales. Además, la mayor parte de estas publicaciones se limitan a describir la cirugía realizada sin aportar información sobre el seguimiento a medio y largo plazo⁸, por lo que se desconocen las tasas de recidiva y la supervivencia global de estos pacientes. Sin embargo, las supervivencias prolongadas en algunos de estos casos justifica la realización de intervenciones agresivas, siempre que se pueda asegurar una morbi-mortalidad limitada.

La cirugía debe realizarse incluso si la resección no puede ser completa, ya que la reducción de masa tumoral facilita la actuación de otras terapias, como el ¹³¹I-MIBG al permitir que el radiofármaco se concentre en los restos tumorales no extirpados⁷.

Para los pacientes no resecables, o con una resección incompleta, se puede utilizar el ¹³¹I-MIBG o el ⁹⁰Y-DOTA-octreotide que consigue respuestas completas o parciales en el 30-40% de los pacientes¹⁰. Por último, la quimioterapia puede ser de utilidad, siendo el régimen más utilizado la combinación de ciclofosfamida, vincristina y dacarbazina que ha demostrado una remisión parcial o mejoría clínica en el 50% de los pacientes¹⁰. Otras opciones terapéuticas como los inhibidores de la tirosin-cinasa o inhibidores del VEGF también han sido efectivas en pacientes seleccionados¹⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Edström Elder E, Hjlem Skog AL, Höög A, Hamberger B. The management of benign and malignant pheochromocytoma and abdominal paraganglioma. *Eur J Surg Oncol*. 2003;29:278-83.
2. Feng F, Zhu Y, Wang X, Wu Y, Zhou W, Jin X, et al. Predictive factors for malignant pheochromocytoma: analysis of 136 patients. *J Urol*. 2011;185:1583-90.
3. Rao F, Keiser HR, ÓConnor DT. Malignant pheochromocytoma. Chromaffin granule transmitters and response to treatment. *Hypertension*. 2000;36:1045-52.
4. John H, Ziegler WH, Hausi D, Jaeger P. Pheochromocytomas: can malignant potential be predicted. *Urology*. 1999;53:679-83.
5. Brouwers FM, Eisenhofer G, Tao JJ, Kant JA, Adams KT, Linehan WM, et al. High frequency of SDHB germline mutations in patients with malignant catecholamine-producing paragangliomas: implications for genetic testing. *J Clin Endocrinol Metabol*. 2006;91:4505-9.
6. Thompson LD. Pheochromocytoma of the Adrenal gland Scaled Score (PASS) to separate benign from malignant neoplasms: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 100 cases. *Am J Surg Pathol*. 2002;26:551-66.
7. Scholz T, Eisenhofer G, Pacak K, Dralle H, Lehnert H. Clinical review: current treatment of malignant pheochromocytoma. *J Clin Endocrinol Metab*. 2007;92:1217-25.
8. Costa SR, Cabral NM, Abh Rao AT, Costa RB, Silva LM, Lupinacci RA. Giant cystic malignant pheochromocytoma invading right hepatic lobe: report of two cases. *Sao Paulo Med J*. 2008;126:229-31.
9. Dural C, Bilge O, Toker A, Erbil Y, Salmasslioglu A, Ozbey N, et al. Malignant pheochromocytoma with cavoatrial extension: transcaval removal of tumor without cardiopulmonary bypass. A case report. *Minerva Chir*. 2010;65:485-8.
10. Andersen KF, Altaf R, Krarup-Hansen A, Kromann-Andersen B, Horn T, Christensen NJ, et al. Malignant pheochromocytomas and paragangliomas- the importance of a multidisciplinary approach. *Cancer Treat Rev*. 2011;37:111-9.

Oscar Cano-Valderrama*, Luis Díez-Valladares, Elia Pérez-Aguirre, Alejandra García-Botella y Antonio José Torres García

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo 2, Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: oscarcanovalderrama@hotmail.com (O. Cano-Valderrama).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.04.022>