

2 B. Acevedo Martín  
A. Gómez Cedillo  
N. Martín Bermejo  
I. Pérez Martínez  
A. Salcedo Mariña  
J.M. Salmeán

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Severo Ochoa.  
Leganés. Madrid.

**Correspondencia:**

Dr. B. Acevedo Martín.  
Camarena, 226. 5.º D. 28047 Madrid.

Fecha de recepción: 28/7/01  
Aceptado para su publicación: 15/9/01

### Un caso de feocromocitoma intratorácico en una gestante en el tercer trimestre

#### *A case of intrathoracic pheochromocytoma in a third trimester pregnancy*

B. Acevedo Martín, A. Gómez Cedillo, N. Martín Bermejo, I. Pérez Martínez, A. Salcedo Mariña, J.M. Salmeán. Un caso de feocromocitoma intratorácico en una gestante en el tercer trimestre. *Prog Obstet Ginecol* 2001;44:552-555.

#### RESUMEN

La asociación de feocromocitoma y gestación es rara; su diagnóstico es difícil dada su similitud con la preeclampsia. El pronóstico materno-fetal es determinado por el diagnóstico precoz y el manejo multidisciplinario. El diagnóstico se establece por la elevación de catecolaminas en orina de 24 h y las técnicas de imagen. La extirpación del tumor, previo bloqueo adrenérgico, se realiza en función de la edad gestacional antes o después del parto. Así, se reduce de forma considerable la mortalidad materno-fetal, que es muy alta cuando se desconoce el diagnóstico.

#### PALABRAS CLAVE

Feocromocitoma. Hipertensión arterial gravídica. Gestación.

#### ABSTRACT

Association between pheochromocytoma and pregnancy is uncommon. The maternal and fetal prognosis depends on early. This pathology can be diagnosed by the catecholamine output in urine and appropriated imaging tests. By prescribing an alpha-blocker it is possible to prepare the resection, as a function of term, before or after delivery. This strategy allows a reduction in maternal and fetal mortality, which is high if this disease is undiagnosed.

#### KEY WORDS

Pheochromocytoma. Gravid hypertension. Pregnancy.

## INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es un tumor cromafínico que secreta catecolaminas. La mayoría de las veces se localiza en la médula espinal, pero también pueden desarrollarse a partir de células cromafines de los ganglios simpáticos (feocromocitomas extrasuprarrenales o paragangliomas). Representan el 0,1% de los casos de hipertensión arterial. Son comunes pero con frecuencia no diagnosticados; según Sutton et al tres cuartas partes pasan desapercibidas hasta después de la muerte<sup>1</sup>.

Pueden asociarse con carcinoma medular de tiroides e hiperparatiroidismo en algunos de los síndromes de neoplasias endocrinas múltiples (MEN IIA y IIB), así como a la neurofibromatosis de von Hippel Lindau (10-25%).

Se le conoce como "el tumor del 10%", ya que un 10% de los casos son bilaterales sobre todo los síndromes familiares y las formas infantiles, un 10% son extrasuprarrenales y otro 10% son malignos.

Es más frecuente en personas jóvenes y de mediana edad con un ligero predominio femenino.

La hipertensión arterial mantenida aparece en el 60% de los casos y es, además, el síntoma más frecuente; la hipertensión suele ser grave y resistente a tratamientos convencionales. A menudo se producen paroxismos hipertensivos que suelen ser alarmantes y ocurren en más de la mitad de los casos. La tríada clásica de cefalea, palpitaciones y sudación profusa acompañando a la hipertensión suele ocurrir en ausencia de proteinuria e hiperuricemia.

En cuanto a la localización, en su mayoría son suprarrenales (90%). Los feocromocitomas extrasuprarrenales se suelen dar en el abdomen (ganglios celíaco y mesentéricos superior e inferior); localizaciones asimismo poco frecuentes son tórax, vejiga, cuello y otras.

Las pruebas complementarias que nos acercan al diagnóstico son básicamente la determinación de ácido vanilmandélico, metanefrinas y catecolaminas (adrenalina, noradrenalina y dopamina) en orina de 24 h y las técnicas de imagen. La ecografía abdominal tiene una sensibilidad del 89-97%, además, son de gran utilidad la tomografía computarizada (TC), la resonancia magnética (RM) y la arteriografía abdominal.

El tratamiento se basa en la extirpación del tumor previo bloqueo adrenérgico (bloqueo alfa, solo o asociado a bloqueo beta si persiste la taquicardia).

En cuanto al pronóstico, podemos afirmar que la supervivencia a los 5 años tras la cirugía es superior al 95% y las recidivas son inferiores al 10%.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 20 años, natural de Marruecos, secundigesta con un primer embarazo de curso normal y parto eutócico, que es ingresada en nuestro servicio a las 36 semanas de gestación por presentar un cuadro de cefalea intensa, dolor torácico, palpitaciones y sudación profusa acompañado de cifras tensionales de 220/122 mmHg, sin edemas ni proteinuria. El curso de la gestación ha sido normal hasta el tercer trimestre, momento en que se detecta hipertensión arterial. El registro cardiotocográfico y la ecografía fetal al ingreso son normales. Previa consulta con el servicio de medicina interna, y con el diagnóstico de sospecha de preeclampsia grave, se realizó una cesárea urgente y nació una niña de 2.625 g con un test de Apgar de 2/5 min.

Durante el puerperio inmediato, la paciente presentó episodios paroxísticos de cefalea, palpitaciones, dolor torácico y sudación profusa coincidiendo con cifras tensionales muy elevadas de difícil control a pesar del uso de múltiples fármacos (nifedipino, captopril, hidralacina, sulfato de magnesio y ocasionalmente bolos de labetalol i.v.), que se siguieron de normotensión arterial e incluso, a veces, de hipotensión. En ningún momento presentó edemas, proteinuria ni hiperuricemia. Al quinto día de postoperatorio fue preciso su ingreso en UCI al presentar un episodio de crisis hipertensiva grave (PA de 235/138 mmHg) con signos de mala perfusión periférica; se consiguió controlar la PA con la administración de nitroprusiato i.v., fenoxibenzamina a dosis altas y labetalol. Las pruebas complementarias solicitadas ante la sospecha clínica de feocromocitoma demuestran los siguientes hallazgos:

- Hemograma, bioquímica y coagulación normales.
- Proteinuria de 24 h negativa. Aclaramiento de creatinina normal.
- ECG: ritmo sinusal.
- Hormonas tiroideas normales. Ecografía de tiroides normal.
- Radiografía de tórax: efecto masa en mediastino en el borde paraespinal medio izquierdo.

- 4
- Catecolaminas en orina 1.024 µg/día (normal < 100); metanefrinas 5,9 mg/día (normal < 1,5) y ácido vanilmandélico (VMA) 24,1 mg/día (normal < 7); indolacético normal.
  - Ecografía y TC abdominales normales.
  - TC y RM: masa seudonodular de 4 cm de diámetro en mediastino posterior a nivel paravertebral izquierda en D6-D7 y por detrás de la aorta descendente.

Una vez estabilizada la situación hemodinámica de la paciente, el servicio de cirugía torácica realizó una toracotomía izquierda y la extirpación de la tumoración paraaórtica sobre quinta costilla, subpleural, de consistencia gelatinosa. Tras la cirugía la PA y la frecuencia cardíaca se normalizaron sin necesidad de fármacos. El diagnóstico anatomopatológico confirmó el diagnóstico de sospecha de feocromocitoma mediastínico (paraganglioma paraaórtico).

## DISCUSIÓN

El feocromocitoma puede manifestarse por primera vez en el embarazo o en el puerperio, como en nuestro caso. Hasta 1995, se conocían menos de 200 casos de feocromocitoma asociado a gestación<sup>2</sup>. La similitud con la toxemia gravídica hace que se diagnostiquen menos casos durante el embarazo<sup>9</sup>. Actualmente, la incidencia es de 1/54.000 casos<sup>6</sup>.

Según la bibliografía, es más frecuente el diagnóstico en el tercer trimestre que en el primero y el segundo, y la edad media de las pacientes es de 27-28 años<sup>3,5</sup>.

Debemos sospechar que estamos ante un posible feocromocitoma cuando aparece la tríada clínica clásica de palpitaciones, sudación profusa y cefalea acompañada de hipertensión arterial, en ausencia de proteinuria e hiperuricemia<sup>5</sup>, aunque los síntomas típicos son más frecuentes en las pacientes no embarazadas; a veces podemos encontrar también disnea, vómitos, dolor abdominal, pérdida de peso, alteración de la visión, hipotensión ortostática, signos de tirotoxicosis e intolerancia a hidratos de carbono<sup>8</sup>. La crisis hipertensiva puede ser precipitada por la palpación abdominal, la presencia de contracciones, el efecto mecánico del útero grávido, los movimientos fetales o la manipulación vaginal<sup>6</sup>.

La localización intratorácica del feocromocitoma en relación con los ganglios simpáticos paravertebrales sólo ocurre en el 1% de los casos; esto hace más difícil el diagnóstico y más peculiar nuestro caso. Sólo hemos encontrado otro caso en la bibliografía de feocromocitoma intratorácico durante el embarazo a las 33 semanas de gestación<sup>10</sup>.

El diagnóstico se establece mediante la elevación de catecolaminas, metanefrinas y VMA en orina de 24 h —que ocurre en el 92% de los casos— durante un episodio de paroxismo, ya que puede haber falsos negativos cuando la paciente está asintomática. La determinación en plasma es una medida más directa pero menos sensible y específica que en orina. El embarazo en sí no modifica los niveles de catecolaminas pero puede interferir en su determinación el consumo de plátanos, cítricos, vainilla, café, té y fármacos como la metildopa. En caso de valores en el límite alto de la normalidad, se puede recurrir al test de supresión con clonidina en mujeres no embarazadas, puesto que está contraindicado durante la gestación por el alto riesgo de mortalidad materno-fetal. Las técnicas de imagen (TC, ecografía, RM, arteriografía abdominal, etc.) también contribuyen al diagnóstico. La RM se considera la mejor técnica de imagen durante la gestación para la localización del feocromocitoma<sup>5</sup>.

El diagnóstico diferencial se debe hacer fundamentalmente con la preeclampsia, pero también con otras causas de hipertensión arterial.

El tratamiento se debe comenzar en el momento del diagnóstico, aunque no se conozca la localización del tumor. El bloqueo alfa es fundamental, sólo o asociado a bloqueo beta<sup>5</sup>; se puede realizar con fenoxibenzamina a dosis de 10 mg cada 12 h, con incrementos progresivos de 10-20 mg hasta normalizar la PA. El prazosín es un bloqueador alfa 1 selectivo, de acción menos prolongada y mejor tolerado que la fenoxibenzamina, que puede ser útil en pacientes con sospecha de feocromocitoma mientras se realiza el estudio. El nitroprusiato es el único fármaco adicional antihipertensivo que reduce de forma consecuente la PA. El bloqueo adrenérgico beta (propranolol, labetalol, etc.) sólo debe alcanzarse tras conseguir el bloqueo alfa, ya que su administración aislada puede producir de forma paradójica un aumento de la PA por antagonismo de la vasodilatación de la musculatura esquelética mediada por receptores beta. Se inicia el bloqueo beta cuando se produce

taquicardia inducida por el bloqueo alfa; es un tratamiento eficaz para las arritmias producidas por las catecolaminas, sobre todo las potenciadas por agentes anestésicos<sup>11</sup>. En caso de gestación temprana (< 24 semanas) se indicará tratamiento médico y resección del tumor lo antes posible. Si se trata de una gestación de más de 24 semanas, tras alcanzar la maduración pulmonar del feto, se realizará cesárea y una resección del tumor en el mismo acto quirúrgico o bien posteriormente, según las características de cada caso<sup>6</sup>.

Por tanto, supone un gran riesgo para la madre y el feto, de forma que hasta 1971, según Schenker et al<sup>3</sup>, la mortalidad materna y fetal superaba el 50%, pero si el diagnóstico se conseguía antes del alumbramiento la mortalidad materna descendía de un 40 a un 10%, y la fetal de un 50 a un 30%. En una revisión

realizada por Harper et al<sup>3</sup>, en 1989, se observó que el diagnóstico preparto reducía la mortalidad materna de un 17 a un 0% y la fetal de un 26 a un 15%<sup>3</sup>.

## CONCLUSIÓN

El feocromocitoma es una entidad rara pero puede manifestarse por primera vez en el curso del embarazo o en el posparto. No toda hipertensión que aparece asociada a la gestación es forzosamente una hipertensión gravídica. Generalmente, cursa con síntomas como cefalea, sudación y palpitaciones en ausencia de proteinuria. El diagnóstico precoz y el tratamiento multidisciplinario (endocrino, anestesia, obstetricia, cirugía, etc.) han permitido en los últimos años un mejor pronóstico materno y fetal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. St. John Sutton MG, Sheps SG, Lie JT. Prevalence of clinically unsuspected pheochromocytoma. Review of a 50 year autopsy series. *Mayo Clin Proc* 1981; 56: 354.
2. Botchan A, Hauser R, Kupfermanc M, Grisaru D, Peyser MR, Lessing JB. Pheochromocytoma in pregnancy: case report and review of the literature. *Obstet Gynecol Surv* 1995; 50: 321-327.
3. Harper AM, Mumaghan GA, Kennedy L, Hadden DR, Atkinson AB. Pheochromocytoma in pregnancy. Five cases and review of the literature. *Br J Obstet Gynaecol* 1989; 96: 594-606.
4. Schenker JG, Chowers I. Pheochromocytoma and pregnancy. Review of 89 cases. *Obstet Gynecol Surv* 1971; 26: 739-747.
5. Ahlawat S.K, Jain S, Kumari S, Varma S, Sharma B.K. Pheochromocytoma associated with pregnancy: case report and review of the literature. *Obstet Gynecol Surv* 1999; 54: 728-737.
6. Castaigne V, Afriat R, Cambouris-Perrine S, Radu S, Desdovit J, Freund M. Pheochromocytoma associated with pregnancy. Report of 2 cases and review of the literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998; 27: 622-624.
7. Harrington JL, Farley DR, Van Heerden JA, Ramin KD. Adrenal tumors and pregnancy. *World J Surg* 1999; 23: 182-186.
8. Hermayer KL, Szpiech M. Diagnosis and management of pheochromocytoma during pregnancy: a case report. *Am J Med Sci* 1999; 318:186-189.
9. Bailit J, Neerhof M. Diagnosis and management of pheochromocytoma in pregnancy: a case report. *Am J Perinatol* 1998; 15:259-262.
10. Ellison GT, Mansberger JA, Mansberger AR. Malignant pheochromocytoma during pregnancy: case report and review of the literature. *Surgery* 1988; 103: 484-488.
11. Cunningham F, MacDonald P, Gant N, Leveno K, Gilstrap L, Hankins G et al. *Williams Obstetricia* (20ª ed.). Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 1998; 1144-1146.