

Enrique Bárbara-Bataller<sup>a\*</sup>, Francisco Martín del Rosario<sup>a</sup>, José Luís Méndez-Suárez<sup>a</sup>, Carolina Alemán-Sánchez<sup>a</sup> y Manuel Sosa Henríquez<sup>b</sup>

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ebb31604@hotmail.com (E. Bárbara-Bataller).

<sup>a</sup>Unidad de Lesionados Medulares, Servicio de Rehabilitación, Hospital Universitario Insular de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

<sup>b</sup>Instituto Universitario de Investigaciones Biomédicas y Sanitarias, Grupo de Investigación en Osteoporosis y Metabolismo Mineral, Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.02.020>  
0009-739X/

© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Isquemia acral secundaria a feocromocitoma

### Acral ischemia secondary to pheochromocytoma



Los tumores productores de catecolaminas son infrecuentes y se les denomina feocromocitomas cuando tienen un origen intra-adrenal y paragangliomas cuando están ubicados extra-adrenales<sup>1</sup>. La clínica del feocromocitoma se caracteriza por hipertensión arterial mantenida o paroxística, cefaleas, palpitaciones y sudoración. Sin embargo, esta puede ser muy variable, razón por la cual se le ha llamado «el gran simulador»<sup>1</sup>.

El feocromocitoma raramente es causa de isquemia periférica, pero cuando se produce puede llevar a necrosis o gangrena, la cual en la mayoría de los casos se debe a la extrema vasoconstricción o el vasoespasmo arterial difuso inducido por la hipercatecolaminemia<sup>1-10</sup>. Este vasoespasmo inducido por catecolaminas fácilmente puede pasarse por alto si el paciente no presenta otros síntomas característicos de feocromocitoma; inclusive, algunos pacientes pueden tener concomitantemente antecedentes de claudicación intermitente, situación que puede dificultar y retrasar el diagnóstico<sup>1-10</sup>.

Se presenta el caso de un paciente con un feocromocitoma que presentó múltiples manifestaciones clínicas y afectación isquémica severa de ambos miembros superiores e inferiores.

Mujer de 76 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial de larga evolución en tratamiento farmacológico, ictus isquémico hacía 20 años con recuperación con mínimas secuelas y cirugía gástrica por úlcus sangrante hace 10 años. Consultó en urgencias por cuadro de cefalea intensa persistente de 5 días de evolución, asociado a mareo, náuseas y vómitos, siendo diagnosticada de crisis hipertensiva, que cedió con tratamiento médico. A las 24 h vuelve a consultar con la misma sintomatología sumando epigastralgia irradiada al tórax y diaforesis. A la exploración presenta una tensión arterial de 185/90 mmHg, en el electrocardiograma un descenso del ST y ondas T negativas, y en la analítica una elevación de las enzimas de isquemia miocárdica por lo que fue diagnosticada de crisis hipertensiva y síndrome coronario agudo. A las 36 h del ingreso la paciente presenta deterioro neurológico, con un índice de Glasgow de 12, y posteriormente fracaso renal agudo e insuficiencia respiratoria, por lo que es trasladada a la unidad de cuidados intensivos e intubada. Se

realiza una tomografía axial computarizada (TAC) abdominal que muestra una tumoración suprarrenal derecha de 8 cm de diámetro, y en la analítica de orina presenta un aumento de catecolaminas (metanefrina 857  $\mu\text{g}/24\text{ h}$  [Nr: 60-350]; noradrenalina 99  $\mu\text{g}/24\text{ h}$  [Nr: 12-86]; adrenalina 45  $\mu\text{g}/24\text{ h}$  [Nr: 2-23]). La tensión arterial fue controlada con labetalol iv durante las 24 h que permaneció intubada, y posteriormente se pasó a fenoxibenzamina y antihipertensivos orales. Presentó un episodio de fibrilación auricular que revirtió a ritmo sinusal con amiodarona. La insuficiencia renal y la encefalopatía fueron mejorando progresivamente.

La paciente en su estancia hospitalaria presentó isquemia progresiva de los 4 miembros a nivel acral, con necrosis de los dedos de manos y pies (fig. 1), instaurándose tratamiento con ácido acetilsalicílico y perfusión de buflomedil. Un mes después de su ingreso hospitalario se realiza adrenalectomía derecha, inicialmente por laparoscopia, pero que precisó reconversión a laparotomía subcostal por el cuadro adherencial por la cirugía gástrica previa. Presentó un postoperatorio favorable, con remisión progresiva de la sintomatología. Las lesiones isquémicas de los 4 miembros se fueron localizando, y a los 53 días de su ingreso se realizó amputación infracondílea supramaleolar bilateral, y amputaciones metacarpofalángicas de los dedos de ambas manos y amputaciones interfalángicas en los 2 pulgares, con adecuada recuperación posquirúrgica.

La vasculopatía e isquemia tisular periférica es una manifestación excepcional del feocromocitoma, y es debida a la intensa vasoconstricción de los vasos cutáneos en respuesta a la sobreestimulación simpática<sup>1,2</sup>. El diagnóstico precoz de estos casos es importante para evitar medicación vasoconstrictora que pueda empeorar la isquemia distal de los miembros, tanto superiores como inferiores<sup>3-8</sup>.

Existe poca experiencia a nivel mundial en casos tan dramáticos como el presentado aquí. Así se describen menos de 15 casos (tabla 1). Destaca que no es una afectación exclusivamente de pacientes añosos que presentan feocromocitomas. Así, casi la mitad de los casos descritos se presentan en pacientes menores de 45 años, tal y como puede



**Figura 1 – A) Imagen de la paciente durante el cuadro agudo de isquemia acral de ambos miembros inferiores y superiores. B) Imagen en detalle de la isquemia de los miembros inferiores. C) Imagen en detalle de la isquemia de los miembros superiores.**

**Tabla 1 – Casuística de feocromocitomas con afectación acral distal**

Autor	Edad (años)	Sexo	Tamaño	Feocromocitoma maligno	Lado	Afectación MMSS	Afectación MMII	Adrenalectomía	Ampu-tación MMII	Ampu-tación MMSS	Exitus
1 Rios (este estudio)	76	Mujer	8 cm	No	Derecho	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No
2 Lutchmann et al. <sup>1</sup>	69	Mujer	5 cm	No	Izquierdo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No
3 Balbir-Gurman et al. <sup>2</sup>	63	Mujer	4,5 cm	No	Izquierdo	No	Pie derecho	Sí	No	No	No
4 Bessis et al. <sup>3</sup>	28	Varón	6 cm	No	Izquierdo	No	Pie izquierdo	Sí	No	No	No
5 Tack y Lenders <sup>4</sup>	41	Mujer	5 cm	No	Izquierdo	No	Pie derecho	Sí	No	No	No
6 Muehrcke y Bliss <sup>5</sup>	48	Varón	3 cm	No	Derecho	No	Pie izquierdo	Sí	Sí	No	No
7 Januszewicz y Wocial <sup>6</sup>	NS/NC	NS/NC	NS/NC	NS/NC	NS/NC	No	Sí	No	No	No	No
8 Borregana et al. <sup>7</sup>	37	Mujer	5 cm	No	Derecho	No	Pie derecho	No	No	No	Sí
9 Radtke et al. <sup>8</sup>	59	Mujer	5 cm	No	Izquierdo	No	Sí	Sí	No	No	No
10 Radtke et al. <sup>8</sup>	41	Mujer	12 cm	No	Izquierdo	No	Sí	Sí	No	No	No
11 Scharf et al. <sup>9</sup>	40	Mujer	1 kg (autopsia)	No	Derecho	No	Sí	No	No	No	Sí
12 Scharf et al. <sup>9</sup>	33	Mujer	—	Sí	Derecho	No	Sí	Sí	No	No	Sí
13 Engelman et al. <sup>10</sup>	63	Varón	—	Sí	Derecho	Sí	Sí	No	No	No	No

MMII: miembros inferiores; MMSS: miembros superiores.

verse en la [tabla 1](#). Esto indica que está más en relación con la producción de catecolaminas y el efecto vasoconstrictor, que con la enfermedad de base del paciente. Se observa que en la mayoría de los casos la isquemia acral afecta principalmente a los miembros inferiores, sin embargo, en los pacientes mayores de 60 años puede afectar también a los miembros superiores, como en nuestro caso<sup>1-10</sup>.

El tratamiento en todos los casos es la suprarrenalectomía, que generalmente se realiza mediante abordaje laparoscópico. Respecto al tratamiento de las isquemias distales acras se debe ser lo más conservador posible, para que el paciente conserve al máximo su autonomía personal<sup>1-10</sup>.

En conclusión, podemos decir que la isquemia de zonas acrales distales, aunque infrecuente puede presentarse en el feocromocitoma. Por ello, el diagnóstico y el tratamiento

precoz de esta enfermedad es la vía para evitar amputaciones extensas de los miembros superiores e inferiores.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Lutchmann D, Buchholz S, Keightley C. Pheochromocytoma-associated critical peripheral ischaemia. *Intern Med J.* 2010;40:150-3.
- Balbir-Gurman A, Nahir AM, Rozin A, Markovits D, Braun-Moscovici Y. Toe necrosis and acute myocardial infarction precipitated by a pheochromocytoma in a patient with systemic sclerosis. *J Clin Rheumatol.* 2007;13:331-3.
- Bessis D, Dereure O, Le Quellec A, Ciurana AJ, Guilhou JJ. Pheochromocytoma revealed by digital necrosis. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125:185-7.

4. Tack CJ, Lenders JW. Pheochromocytoma as a cause of blue toes. *Arch Intern Med.* 1993;153:2061.
5. Muehrcke DD, Bliss BP. Early presentation of phaeochromocytoma as acute arterial disease. *Br J Hosp Med.* 1988;39:534-5.
6. Januszewicz W, Wocial B. Clinical and biochemical aspects of pheochromocytoma: Report of 110 cases. *Cardiology.* 1985;72:131-6.
7. Borregana J, Lima RM, Oliveira E, Amador MG, Bicho M, Dias CA. Acute limb ischemia as manifestation of a pheochromocytoma. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1984;25:179-81.
8. Radtke WE, Kazmier FJ, Rutherford DB, Sheps SG. Cardiovascular complications of pheochromocytoma crisis. *Am J Cardiol.* 1975;35:701-5.
9. Scharf Y, Nahir M, Plavnic J, Ben-Arieh J, Lichtig C, Gellei B. Intermittent claudication with pheochromocytoma. *JAMA.* 1971;215:1323-4.
10. Engelman K, Horwitz D, Jaquier E, Sjoerdsma A. Biochemical and pharmacologic effects of alpha-methyltyrosine in man. *J Clin Invest.* 1968;47:577-94.

<sup>a</sup>Departamento de Cirugía, Ginecología, Obstetricia y Pediatría, Universidad de Murcia, Murcia, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Servicio Murciano de Salud, El Palmar, Murcia, España

<sup>c</sup>Instituto Murciano de Investigación Bio-Sanitaria Virgen de la Arrixaca (IMIB-Arrixaca), Murcia, España

<sup>d</sup>Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Servicio Murciano de Salud, El Palmar, Murcia, España

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: arzrios@um.es, arzrios4@gmail.com (A. Ríos).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.02.019>  
0009-739X/

© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Antonio Ríos<sup>a,b,c,\*</sup>, Luis Felipe Pinzón<sup>d</sup>, José Manuel Rodríguez<sup>a,b,c</sup> y Pascual Parrilla<sup>a,b,d</sup>

## ALPPS torniquete complicado con giro de la vena suprahepática izquierda. Nuevas complicaciones en nuevas hepatectomías



## ALPPS tourniquet complicated with twisting of the left hepatic vein. New complications in new hepatectomies

Recientemente, se han descrito técnicas revolucionarias con el fin de evitar el fallo hepático secundario a hepatectomías mayores<sup>1</sup>. Robles et al.<sup>2</sup> describieron el Associated liver tourniquet and right portal vein occlusion for staging hepatectomy (ALTPS) donde se realiza ligadura portal y se coloca un torniquete sobre la línea de sección parenquimatosa, acelerando la hipertrofia y consiguiendo una regeneración eficaz en los primeros 7 días, asociando índices de morbimortalidad aceptables.

A continuación se describe un caso de ALTPS complicado con giro de la vena suprahepática (VSH) izquierda. Se trata de una paciente mujer de 57 años con antecedentes de sigmoidectomía asistida por laparoscopia en diciembre de 2014, por adenocarcinoma moderadamente diferenciado de colon sigmoidees pT3 N0. Al año de la cirugía se registra una elevación del antígeno carcinoembrionario hasta 14,1 ng/ml, siendo previamente normal (0-3 ng/ml). Se realizó tomografía computarizada (TC) que mostró una lesión pulmonar única de 10 mm en lóbulo superior izquierdo y 2 lesiones hepáticas, una en segmento IV de 18 mm y otra subcapsular en segmento VII de 8 mm sugestivas de metástasis. Recibió 2 ciclos de quimioterapia con leucovorina, oxaliplatino y fluorouracilo (FOLFOX), tras lo cual se realizó una nueva TC, con reconstrucción vascular y volumetría, y un PET, objetivándose

un aumento del tamaño de la lesión en segmento IV a 22 mm (sin compromiso de la vena cava) y estabilidad de la lesión hepática del segmento VII, y de la lesión pulmonar. Tras discutir el caso en el comité de oncología se decidió resección de las lesiones hepáticas, seguido de cirugía de lesión pulmonar en un segundo tiempo.

La ecografía intraoperatoria confirmó la presencia de la lesión localizada en segmento VII, siendo la lesión del segmento IV de 4 cm, y en íntimo contacto con vena suprahepática derecha y media. La vena suprahepática izquierda se encontraba libre de tumor. El volumen funcional residual (VFR) del lóbulo izquierdo era de 231 ml correspondiendo a un 19% (volumen hepático total de 1.178 ml) para una paciente de 77 kg. Se decidió realizar ALTPS siguiendo los criterios volumétricos de Morales et al.<sup>3</sup> debido a la necesidad de una rápida hipertrofia para permitir la segunda intervención y el tratamiento de la enfermedad pulmonar en el menor plazo posible. El postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones. En el décimo día se constató VFR por nueva TC de 463 ml correspondiendo al 43% y se decidió segunda intervención (fig. 1a). Se observó vena cava comprometida por la lesión del segmento IV en la raíz de las VSH derecha y media. Se decidió entonces reseccionar el segmento de vena cava comprometido utilizando Satinsky e incluyendo origen de