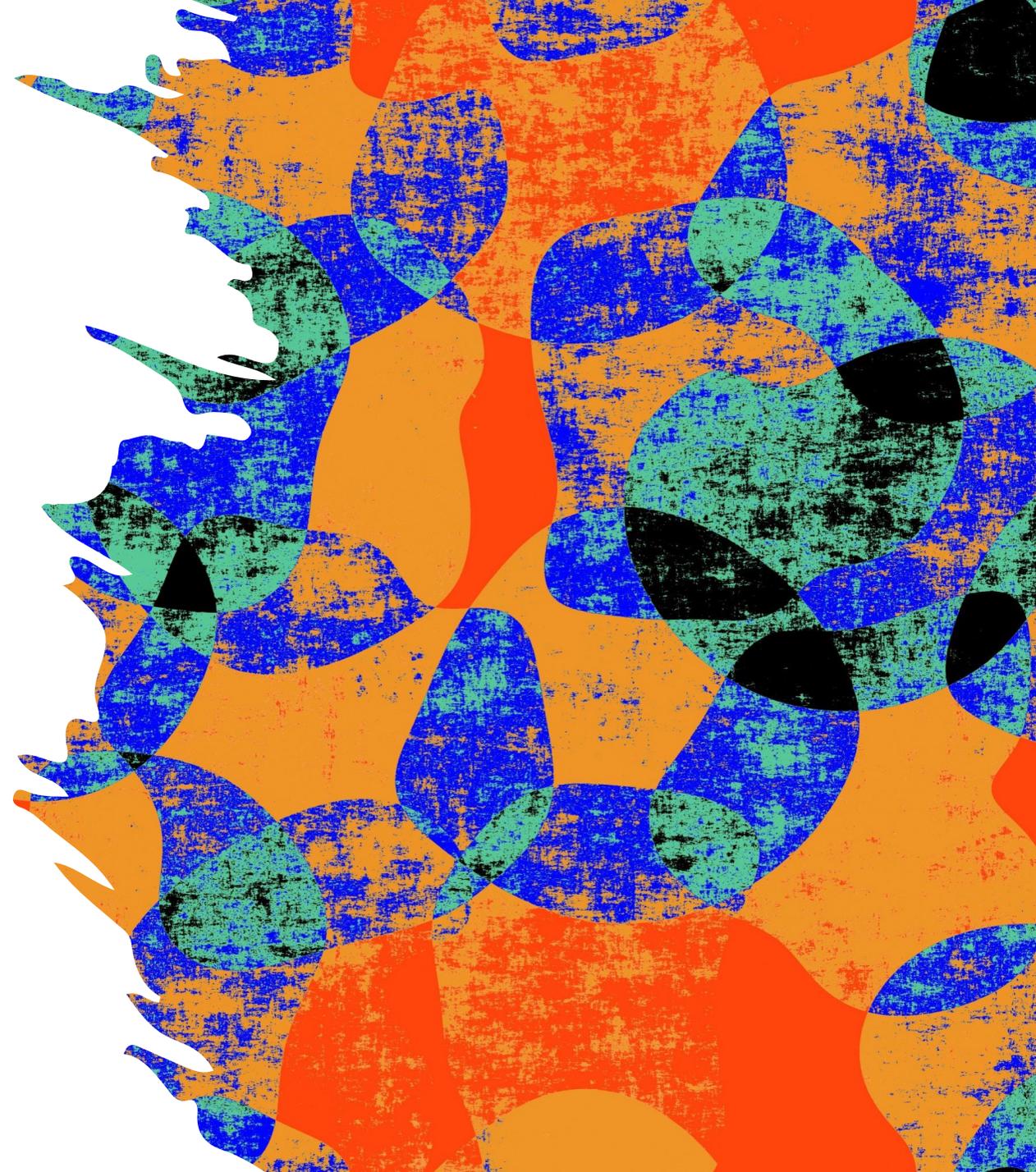


Feocromocitoma

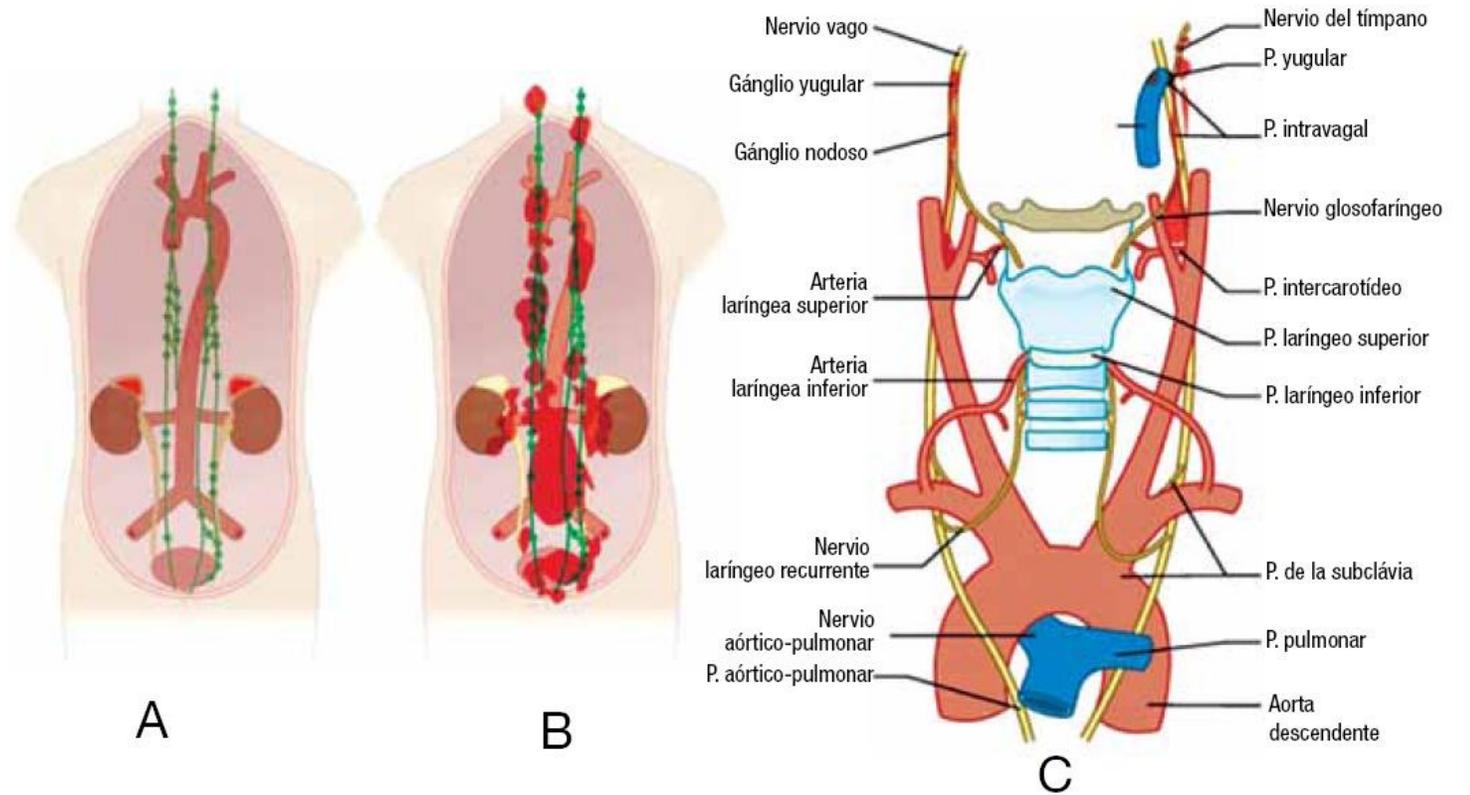
Eva Soria Alcaide

R2 Medicina Interna



Definición

Tumores productores de catecolaminas provenientes del sistema nervioso simpático o parasimpático.



Epidemiología

2-8 casos por cada millón de personas/año.

40-60 años

No diferencias significativas por sexo

Hereditario vs esporádico

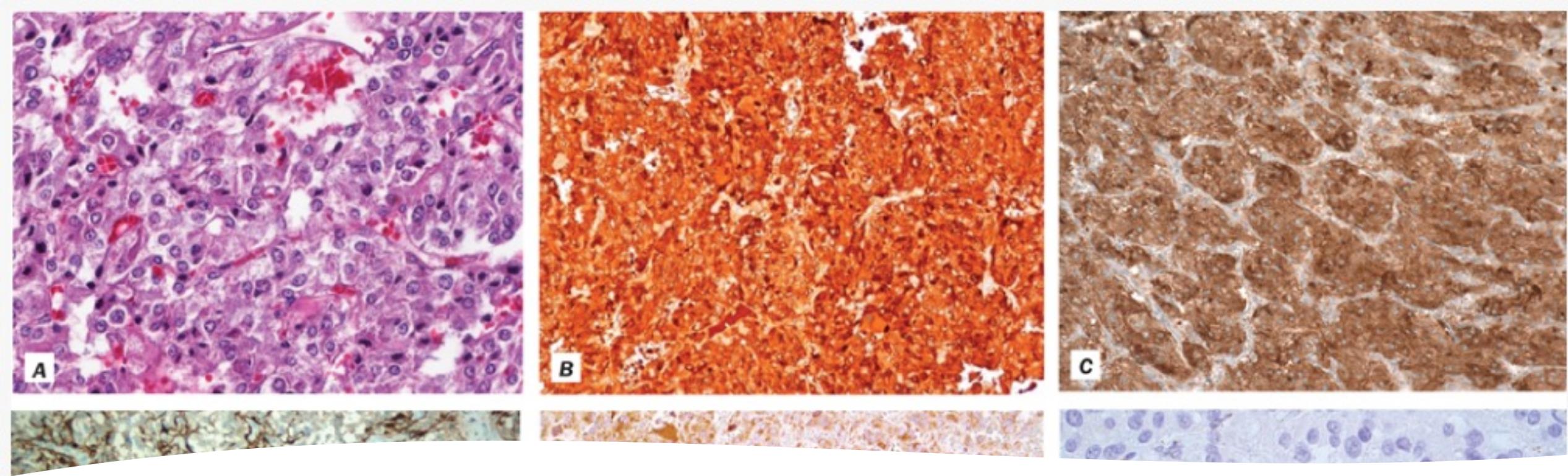
50% → feocromocitomas, 37% → Paragangliomas de cabeza y cuello

"REGLA DE LOS 10": 10% son bilaterales, 10% son extrasuprarrenales y 10% son cancerosos.

Rx metástasis hasta 80% (según tamaño, localización, edad de Dx y genotipo)

Síndromes hereditarios

- 30-50% de los casos son hereditarios
- Aparecen a edades más tempranas
- Pueden ser bilaterales o múltiples
- Más frecuentes: SDH (15-20%), VHL (9%), MEN2 (5%), NF-1 (2%)
- CLASIFICACIÓN:
 - Cluster 1: mutaciones de genes relacionados con el ciclo de Krebs
 - Cluster 2: mutaciones en NF1, RET, HRAS y TMEM
 - Cluster 3: alteraciones en la vía de señalización WNT (mayor riesgo de metástasis?)



Anatomía patológica y molecular

- Patrón “Zellballen”: nidos de células neuroendocrinas principales con células sustentaculares.
- IHQ: cromogranina y sinaptofisina (c principales). S100 (c sustentaculares)
 - En hereditarios: tinción con anticuerpos específicos en contra de proteínas codificadas por genes de susceptibilidad para demostrar histológicamente los defectos de estas proteínas.

Clínica

- GRAN SIMULADOR
- Triada clásica: palpitaciones, cefalea, diaforesis
- Signo más frecuente → HTA (episódica + frec)
- Diagnóstico temprano reduce morbimortalidad CV a largo plazo



Clínica

Cardiomiopatía dilatada o hipertrófica (secundaria a HTA)

Aumento del metabolismo basal, pérdida de peso, intolerancia al calor

Alteración del metabolismo de la glucosa → DM 2

Colitis isquémica

Alteraciones visuales

A/S: Aumento de VSG y leucocitosis, policitemia, hipercalcemia

Síntomas psiquiátricos

The background of the slide features a faint, light blue ECG (heart rate) tracing on a grid pattern, which is partially obscured by a white, wavy-edged vertical shape on the left side.

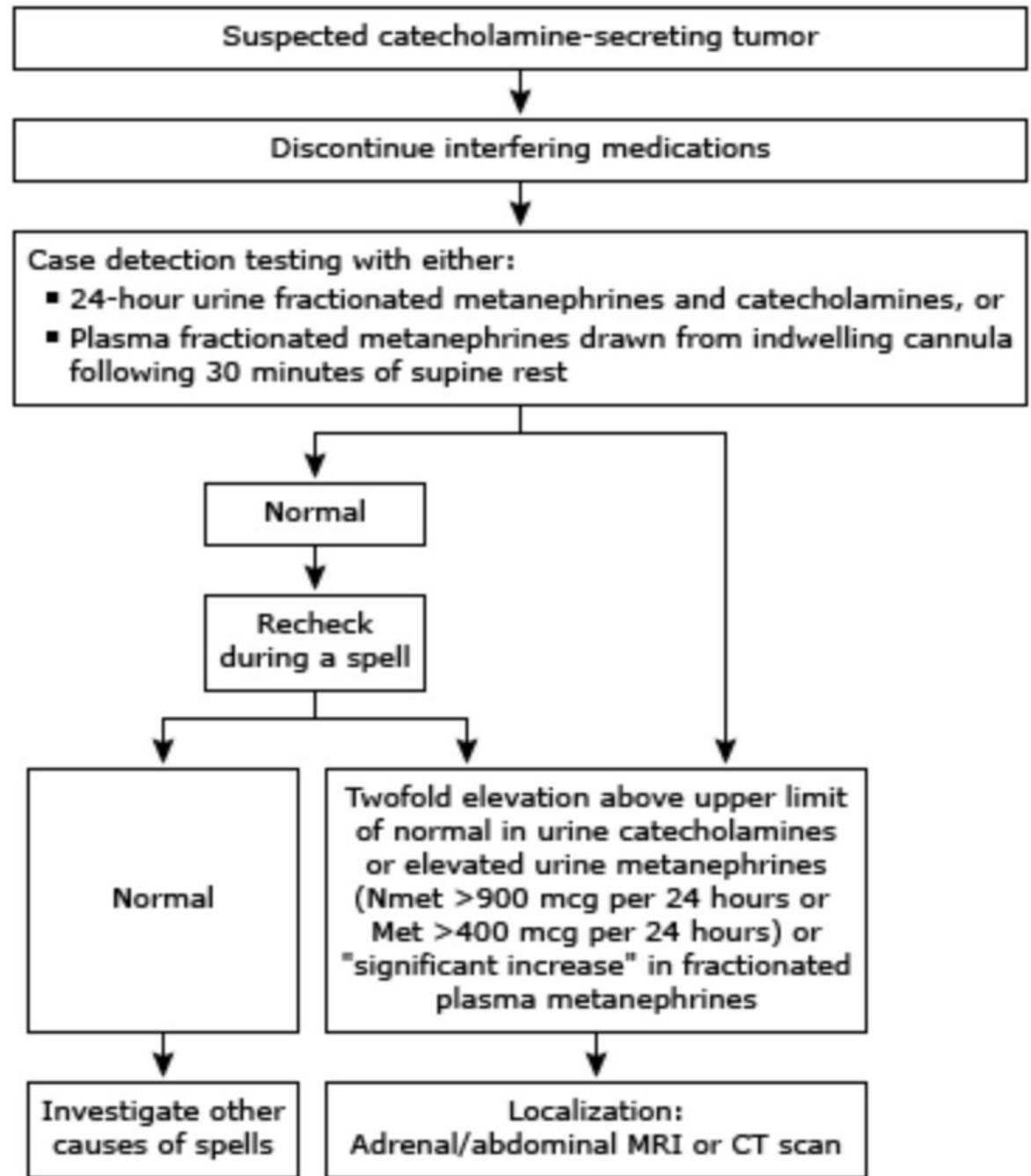
Clínica: crisis catecolaminérgicas

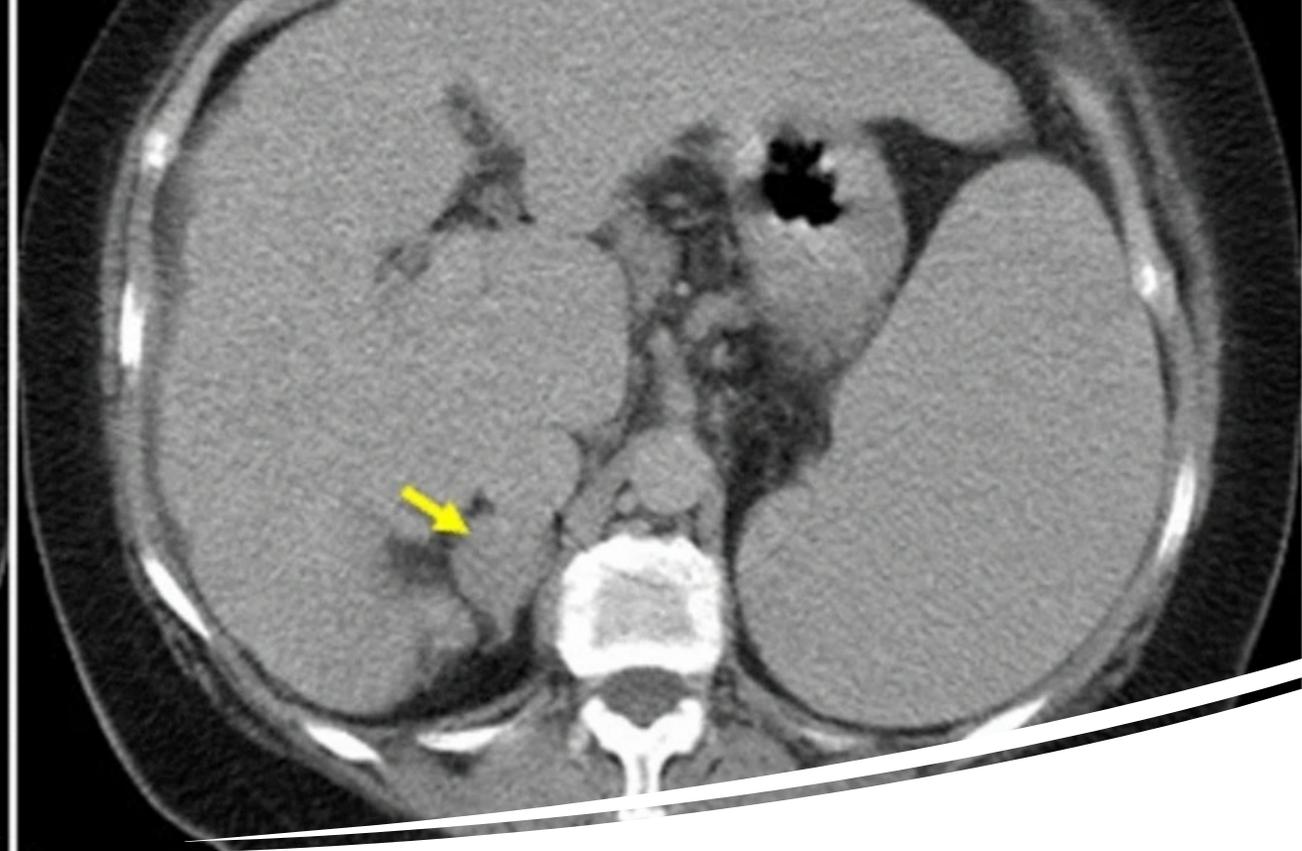
- Ansiedad, palidez, taquicardia y palpitaciones
- Pueden originar insuficiencia cardiaca, edema pulmonar, arritmias y hemorragia intracraneal.
- Duración menor de 1 hora.
- Desencadenantes: cirugía, cambios de posición, ejercicio, embarazo, micción, fármacos (ATC, IMAOs, ISRS, b-bloqueantes, opioides y metoclopramida), alimentos con tiramina (chocolate, café, queso, vino)

Diagnóstico: laboratorio

- Incremento urinario (24h) y plasmático de metanefrinas y catecolaminas
 - *Antes de los estudios de imagen*
 - Evitar: cafeína, teína, nicotina, alcohol, plátanos, queso, almendras, nueces, chocolate, huevos y vainilla
 - Suspender: IMAOs, ATC, ISRS, amoxicilina, levodopa...
 - Medición por ELISA, cromatografía, espectrometría de masas
- En plasma son más cómodos e incluyen cuantificaciones de catecolaminas y metanefrinas.

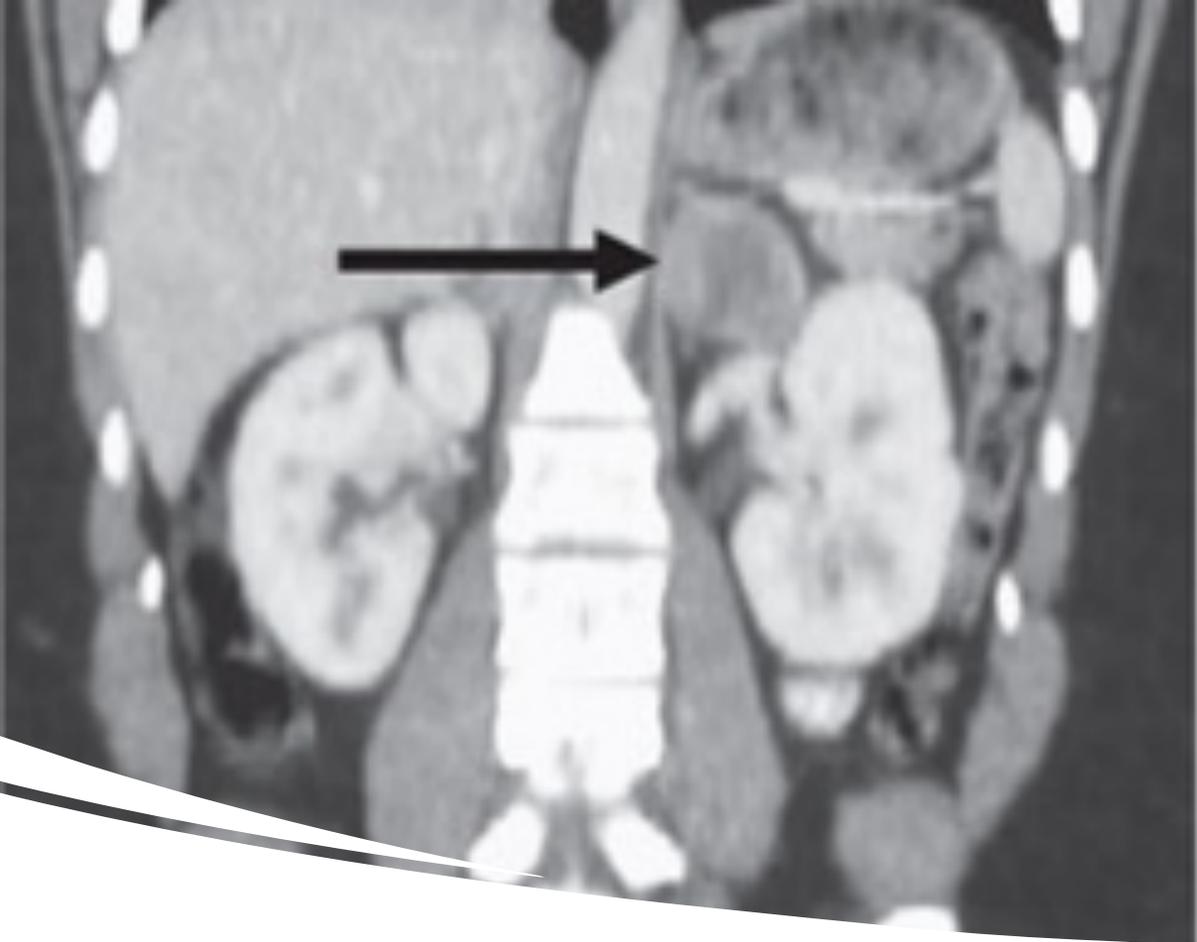
Diagnóstico: laboratorio





Diagnóstico: imagen

- Después de confirmación clínica y analítica
- TC: más utilizada (barata y accesible)
 - Masas sólidas
 - Hipervasculares
 - Bien definidas
 - Puede existir: simulación de grasa macroscópica, hemorragias, calcificaciones, formas quísticas



Diagnóstico:
imagen

- RMN
- PET-TC

Diagnóstico diferencial

Hipertensión esencial

Ataques de ansiedad

Consumo de cocaína o anfetaminas

Síndrome de mastocitosis o carcinoide

Lesiones intracraneales

Abstinencia de clonidina

Epilepsia autonómica

Crisis facticias

Tratamiento

- Objetivo terapéutico definitivo → *Extirpación total*
- Elección → vías poco invasivas (laparoscopia o retroperitoneoscopia)
- Preparación preoperatoria: ***TA < 160/90 mmHg***
 - Alfa bloqueantes: FENOXIBENZAMIDA vo (7-14 días antes)
 - Ingesta abundante de sodio y agua
 - Se pueden agregar b-bloqueantes, Ca-ant, IECAs (2-3 días antes).
- Postoperatorio:
 - Comprobar normalización de catecolaminas
 - Descartar deficiencia de cortisol

Tratamiento

- Radioterapia
 - Alto Rx quirúrgico o no candidatos a cirugía
- Terapia radiometabólica: pacientes sintomáticos con crecimiento lento y tumores de tamaño o extensión considerable.
 - Localización inoperable
 - Metastásicos
- Quimioterapia sistémica: paliar síntomas y control de enfermedad.
 - Ciclofosfamida-Vincristina-Dacarbazina
- Terapia local ablativa

Bibliografía

- *Clinical presentation and diagnosis of pheochromocytoma—UpToDate.* https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-and-diagnosis-of-pheochromocytoma?search=feocromocitoma%20diagn%C3%B3stico&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H277138776
- *Feocromocitoma / Harrison. Principios de Medicina Interna, 21e / AccessMedicina / McGraw Hill Medical.* <https://accessmedicina.publicaciones.saludcastillayleon.es/content.aspx?bookid=3118§ionid=268494203>
- Garcia-Carbonero, R., Matute Teresa, F., Mercader-Cidoncha, E., Mitjavila-Casanovas, M., Robledo, M., Tena, I., Alvarez-Escola, C., Arístegui, M., Bella-Cueto, M. R., Ferrer-Albiach, C., & Hanzu, F. A. (2021). Multidisciplinary practice guidelines for the diagnosis, genetic counseling and treatment of pheochromocytomas and paragangliomas. *Clinical and Translational Oncology*, 23(10), 1995–2019. <https://doi.org/10.1007/s12094-021-02622-9>
- *Treatment of pheochromocytoma in adults—UpToDate.* https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-pheochromocytoma-in-adults?search=feocromocitoma%20diagn%C3%B3stico&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2