

M^a S. Fernández Córdoba, A. López Saiz,
C. Benlloch Sánchez, J. Velázquez Terrón,
E. Costa Borrás, V. Segarra Llido,
V. Vicent Carsi

An Esp Pediatr 1996;44:277-278.

Introducción

El feocromocitoma es un tumor poco frecuente, productor de catecolaminas, siendo éstas las responsables del cuadro clínico. Es poco común su diagnóstico en niños, a pesar de que, aproximadamente, un 20-30% aparece en la población pediátrica^(1,2). La hipertensión episódica o mantenida es el signo cardinal, aunque los síntomas en niños son muchas veces atípicos y hay con frecuencia sintomatología neurológica que complica el diagnóstico, tal como convulsiones o alteraciones de la conciencia^(3,4). También son más frecuentes en niños las localizaciones múltiples o extraadrenales, siendo raros los tumores malignos⁽³⁾.

En el pasado año han sido tratados dos casos de feocromocitoma en niños en el Hospital Infantil «La Fe», los únicos en el período de tiempo entre 1971 y 1994.

Casos clínicos

Caso 1

Niña de 16 años, que fue tratada 15 años antes con radioterapia y quimioterapia por presentar un síndrome de Pepper diagnosticado a los 3 meses de vida del cual no se conoció la localización del tumor primitivo (T₀N_xM₁); el inicio del cuadro que hizo sospechar la existencia de un feocromocitoma fue la aparición, de forma brusca, de cefaleas, palpitaciones y sudoración, con cifras tensionales aumentadas que le provocaron una hipertrofia del ventrículo izquierdo. En el estudio de la hipertensión arterial se comprobó aumento de ácido vanilmandélico y metanefrinas urinarias. No presentaba antecedentes familiares similares. El diagnóstico topográfico se realizó mediante estudio ecográfico, tomografía axial computerizada (TAC) (Fig. 1) y gammagrafía con metatetraiodobencilguanidina (I¹³¹-MIBG), encontrándose a nivel de suprarrenal derecha una masa de 2,5 centímetros de diámetro y un acúmulo mediastínico visible en la MIBG, sólo a las 48 horas de administrar el marcador, sobre el que no hubo que actuar, pues tras la extirpación de la masa suprarrenal, descendieron bruscamente las cifras tensionales. En un estudio gammagráfico 6 meses después ya no se visualizó el acúmulo mediastínico.

Caso 2

Hospital Infantil «La Fe». Valencia

Correspondencia: M^a Soledad Fernández Córdoba
G.V. Ramón y Cajal, 26, pta. 3, 46007 Valencia.

Recibido: Julio 1994

Aceptado: Diciembre 1994

El feocromocitoma en niños: Dos casos

Niño de 9 años que durante la reparación quirúrgica de una escoliosis congénita, presentó hipertensión arterial y posteriormente a la intervención sufrió una convulsión con líquido cefalorraquídeo, electroencefalograma y TAC cerebral normales, seguida de crisis hipertensivas paroxísticas asintomáticas sobre hipertensión arterial de base mantenida, sin otra sintomatología salvo una poliuria transitoria. No se evidenció en la analítica un aumento de catecolaminas; sí de cortisol y aldosterona. Este niño presentaba antecedentes familiares de feocromocitoma, si bien, tanto su padre como su abuelo paterno presentaron hemangioblastomas cerebrales; se sospecha que pueda tratarse de una enfermedad de Von Hippel Lindau, pero de momento no se ha evidenciado la presencia en el niño de este tipo de tumores y tampoco presenta angiomatosis retinianas en el fondo de ojo. El diagnóstico topográfico se realizó con ecografía, observándose una masa suprarrenal derecha de unos 3,5 centímetros de diámetro que invadía la cava (Fig. 2). Las crisis hipertensivas se controlaron con fenoxibenzamina e hidrácidas, pero persistía la presión arterial de base alta.

Ambos eran feocromocitomas benignos, aunque el comportamiento del segundo fue más propio de un carcinoma suprarrenal, con un aumento del cortisol y aldosterona, sin evidencia de aumento de catecolaminas y con infiltración tumoral de la cava; la microscopía confirmó el diagnóstico de feocromocitoma histológicamente benigno en ambos casos.

Los dos fueron intervenidos quirúrgicamente, recibiendo como tratamiento preoperatorio bloqueantes adrenérgicos y en el segundo caso, también corticoides por la hiperfunción corticoidea mostrada. En ambos se realizó enucleación tumoral, a través de una laparotomía transversa supraumbilical derecha en el primero y una tóraco-freno-lumbotomía derecha en el segundo. Los dos manifestaron una disminución de las cifras tensionales tras la retirada del tumor y en la actualidad están asintomáticos habiendo transcurrido medio año y un año y medio, respectivamente, desde el tratamiento.

Discusión

El feocromocitoma es un tumor poco frecuente en niños. Antes de que en los servicios de cirugía pediátrica se comenzara a tratar a pacientes de hasta 15 años, su hallazgo era más raro; de ahí la poca casuística en nuestro servicio.

Se suele localizar en la médula suprarrenal, con más frecuencia en la derecha, aunque los niños, en más del 30% según unos^(2,3) y entre un 15% y un 20% según otros⁽⁵⁾, tienen tumores múltiples que se desarrollan sobre restos de tejido cromafín en otras partes del

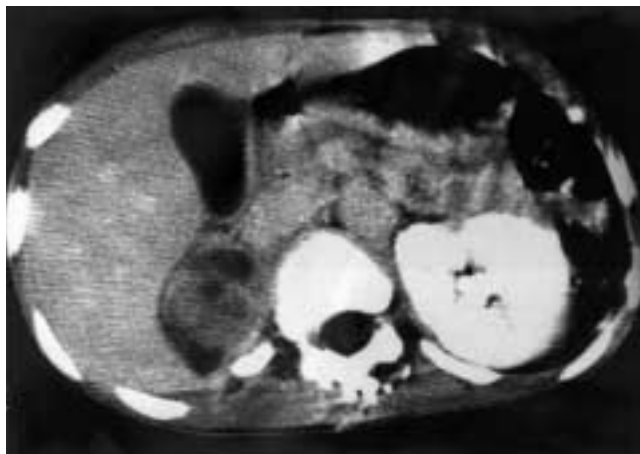


Figura 1. Imagen de TAC donde se observa en la parte izquierda de la fotografía el hígado y a su derecha la masa tumoral hipodensa que no capta contraste. El riñón izquierdo (a la derecha de la fotografía) es normal.



Figura 2. Imagen ecográfica donde se observa la cava longitudinalmente, que está infiltrada por masa tumoral.

cuerpo, lo cual no sucede en ninguno de los casos que presentamos.

El feocromocitoma tiene con frecuencia una asociación familiar y también puede relacionarse con múltiples síndromes⁽¹⁾. La valoración tiene que ser precisa con medidas de calcemia, fosfatemia, hormona paratiroidea y tirocalcitonina con o sin estimulación de pentagastrina y siempre se debe realizar un estudio del tiroides. En ninguno de estos dos casos existían antecedentes familiares de feocromocitoma, si bien en uno de ellos se sospecha una posible enfermedad de Von Hippel Lindau. El estudio de calcemia, fosfatemia, etc., fue normal en ambos y no ha aparecido de momento ningún dato que nos haga sospechar la existencia de otras neoplasias endocrinas.

El diagnóstico debe hacerse por: sospecha clínica, aumento de catabolitos de adrenalina y estudio radiológico. El signo clínico de mayor importancia es la hipertensión arterial (HTA) paroxística o mantenida, ligada al efecto vasoconstrictor de las catecolaminas. Según un estudio realizado, la tríada sintomática compuesta por crisis de sudoración, taquicardia y cefaleas, en un paciente hipertenso, tiene una alta especificidad y sensibilidad para el diagnóstico de feocromocitoma⁽⁴⁾. Es el cuadro típico el que aparece en esta niña de 16 años. En la edad pediátrica son más frecuentes los síntomas atípicos, como manifestaciones neurológicas (crisis convulsiva en el paciente número 2) y eso puede dificultar el diagnóstico. Hay que tener en cuenta también que se han descrito falsos negativos en los resultados de los test de medición de ácido vanilmandélico y metanefrinas urinarias⁽⁴⁾ como sucedió en el mismo caso. Las dificultades del diagnóstico topográfico son, sobre todo, debidas al tamaño del tumor y al hecho de que un gran porcentaje de los feocromocitomas en los niños son de localización multicéntrica. El examen ecográfico constituye la exploración de primera intención en la localización de un síndrome tumoral en la suprarrenal, aunque no aporta ninguna especificidad; la TAC es el complemento indispensable de la exploración ultrasónica. Si la ecografía y tomografías son negativas, parece indispensable realizar una escintigrafía con MIBG, que por su analogía estruc-

tural a la noradrenalina, presenta un tropismo por el tejido cromafín⁽⁵⁾.

El único tratamiento curativo es la extirpación del tumor. En la preparación preoperatoria se utilizan bloqueantes adrenérgicos, aunque algunos autores piensan que el bloqueo dificulta el reconocimiento de tumores no sospechados durante el acto quirúrgico, ya que su manipulación no produciría la respuesta hipertensiva que permite su identificación. La manipulación y la tracción pueden provocar episodios de hipertensión; la ligadura del drenaje venoso causa un descenso de la presión vascular y cuando esto ocurre no es necesario buscar un segundo tumor^(1,4). El paciente debe ser monitorizado durante su estancia en quirófano y sobre todo cuando el tumor se extirpa, pues la presión puede bajar bruscamente; entonces habrá que reponer volumen plasmático. A veces se producen taquicardias o arritmias con la manipulación de la masa, como sucedió en uno de los casos expuestos, que presentó extrasístoles auriculares y ventriculares muy frecuentes.

La enucleación del tumor es el método de elección porque se preserva la función hormonal del tejido adrenal, sobre todo en lesiones adrenales bilaterales^(3,6); si son unilaterales y la enucleación es difícil, se realiza adrenalectomía unilateral. De cualquier manera, los pacientes con neoplasias endocrinas múltiples requieren adrenalectomía total bilateral^(3,6).

Bibliografía

- 1 Révillon Y, Daher P, Jan D, Buisson C, Bonnerot V, Martelli H, Nihoul-Fékété C. Pheochromocytoma in Children: 15 cases. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:910-911.
- 2 Hein SH, Shandling B, Wesson D, Filler RM. Recurrent Pheochromocytomas in Children. *J Pediatr Surg* 1990;**25**:1063-1065.
- 3 Stoba C, Skoczylas-Stoba B, Czauderna P. Clinical Course and Treatment of Pheochromocytomas in Children. Analysis of Five Cases. *Eur J Pediatr Surg* 1993;**3**:154-156.
- 4 Bravo EL, Gifford RW. Pheochromocytoma: Diagnosis, Localization and Management. *N Engl J Med* 1984;**15**:1298-1303.
- 5 Galifer RB, Couture A, Dyon JF, Chappuis JP, Valla JS, Chavrier Y, Barneon G. Les Tumeurs Solides de la Surrénale Chez L'enfant

- (Neuroblastomes Exclus). *Chir Pédiatr* 1989;**30**:209-214.
- 6 Giordano WC. Preservation of Adrenocortical Function During Surgery for Bilateral Pheochromocytoma. *J Urol* 1982;**127**:100-102.