

# Feocromocitoma cardíaco

GUSTAVO L. KNOP<sup>1</sup>, ROBERTO A. MARGARIA<sup>2</sup>, ALDO ARÉVALO<sup>3</sup>, OMAR D. BERGÉS<sup>4</sup>, JOSÉ L. GALARZA<sup>5</sup>

Recibido: 28/06/2006

Aceptado: 21/07/2006

## Dirección para separatas:

Dr. Gustavo L. Knop  
Av. Maipú 1335 - Piso 18, Dpto. C  
(1638) Vicente López,  
Provincia de Buenos Aires,  
Argentina  
e-mail: drknop@hotmail.com

## RESUMEN

Los feocromocitomas cardíacos primarios (FCP) son sumamente infrecuentes. Hasta el presente son menos de 50 los casos comunicados en el mundo.

Presentamos el caso de un tumor intrapericárdico, que resultó ser un feocromocitoma primario, en una mujer de mediana edad, cuyo signo principal fue hipertensión arterial severa (HTAs). Los estudios diagnósticos por imágenes corroboraron la presencia de un tumor intrapericárdico como único hallazgo y los estudios bioquímicos de catecolaminas y sus metabolitos excretados por orina reafirmaron el diagnóstico etiológico. El tumor fue resecado quirúrgicamente sin complicaciones mediante cirugía cardíaca convencional con circulación extracorpórea (CEC) y paro cardíaco con cardioplejía. Siete meses después de la operación, la paciente se encuentra asintomática y normotensa.

REV ARGENT CARDIOL 2006;74:406-408.

**Palabras clave** > Feocromocitoma primario - Hipertensión arterial severa - Circulación extracorpórea

**Abreviaturas** > CEC Circulación extracorpórea HTAs Hipertensión arterial severa  
FCP Feocromocitoma primario

## INTRODUCCIÓN

Los feocromocitomas son tumores funcionalmente activos del sistema nervioso simpático que tienden a producir catecolaminas, fundamentalmente noradrenalina. (1) La frecuencia de aparición es rara, con afectación de tan sólo menos del 0,1% de la población de hipertensos. La ubicación más frecuente, en el 90% de los casos, es la médula suprarrenal, donde se concentran la gran mayoría de las células cromafines. (3) Pequeñas cantidades de estas células pueden existir en la pared de los vasos sanguíneos, principalmente la aorta, y el resto, diseminado en órganos como el ovario, la próstata y el corazón. Esto explica la localización intrapericárdica del FCP.

En esta presentación relatamos un caso clínico de feocromocitoma cardíaco, de aparición excepcional.

## CASO CLÍNICO

Una paciente de 38 años fue derivada a un cardiólogo del Hospital local por presentar HTAs, episodios de palpitaciones paroxísticas, cefaleas, transpiración profusa y rubicundez facial.

Se le realizó un ecocardiograma transtorácico, donde se observó una masa intrapericárdica. Se efectuó una resonancia magnética del tórax, la cual confirmó la presencia de un tumor sólido en contacto directo con la aurícula izquierda,

la vena pulmonar superior izquierda y la arteria pulmonar homónima. Se informa una infiltración de la vena pulmonar y la falta de un plano neto de separación con la pared de la aurícula izquierda. Un ecocardiograma transesofágico ratificó los hallazgos mencionados. Se indicó una cinecoronarografía (Figura 1), que demostró una zona de gran vascularización (tumor) dependiente de una arteria nutricia proveniente de la circunfleja.

La paciente es derivada a nuestro grupo quirúrgico para la resección del tumor intrapericárdico. En nuestro interrogatorio, la paciente reconfirma el carácter paroxístico de los episodios mencionados, acompañados de crisis hipertensivas de más de 200 mm Hg de presión arterial sistólica. Con este panorama clínico, y ante la evidencia de un tumor intrapericárdico altamente vascularizado, nuestra sospecha se inclinó a la posibilidad de que la etiología correspondiera a un tumor secretor de catecolaminas. Los hallazgos de laboratorio de 1.100 pg/ml de noradrenalina urinaria y niveles muy altos de ácido vainililmandélico en orina confirmaron el diagnóstico preoperatorio bioquímico de certeza de feocromocitoma (FCP) por sus niveles espectacularmente elevados. Para asegurar aún más esta presunción, se realizaron estudios tomográficos del abdomen, que descartaron la clásica ubicación en la médula suprarrenal. Una centellografía, con <sup>131</sup>I metayodobenzilguanidina (MIBG), un análogo de la guanetidina marcada con yodo, no fue concluyente en la localización del tumor en el tórax.

Una revisión bibliográfica de tumores cardíacos intensificó nuestro convencimiento de que, a pesar de su extrema rareza, el único diagnóstico posible podía corresponder a un feocromocitoma cardíaco primario (FCP).

Servicio de Cirugía Cardíaca de la Clínica Argentina, General Pico, La Pampa, Argentina

<sup>1</sup> Cirujano Cardiovascular. Clínica Argentina y Regional, General Pico, La Pampa

<sup>2</sup> Cirujano Cardiovascular y Torácico. Clínica Argentina y Regional e Instituto Cardiovascular General Pico, La Pampa

<sup>3</sup> Cardiólogo. Recuperación Cardiovascular, Electrofisiología, Clínica Argentina, General Pico, La Pampa

<sup>4</sup> Cardiólogo. Ecocardiografía, Recuperación Cardiovascular, Clínica Regional, General Pico, La Pampa

<sup>5</sup> Cardiología Clínica, Ecocardiografía, Clínica Argentina, Instituto Cardiovascular General Pico y Hospital Centeno, General Pico, La Pampa

Luego de una apropiada preparación preoperatoria de la paciente con alfabloqueantes (fentolamina) y betabloqueantes, se procedió a la operación con el uso de bomba de circulación extracorpórea.

Se efectuó canulación de ambas cavas y se omitió canular el seno coronario para cardioplejía retrógrada.

Se evitó todo tipo de manipulación del corazón para impedir cualquier posibilidad de liberación masiva de catecolaminas. Se efectuó el clampeo de la aorta y se detuvo la actividad mecánica cardíaca con cardioplejía sanguínea por vía anterógrada. Las cavas se ocluyeron contra las cánulas venosas, la aurícula derecha abierta y la cardioplejía sanguínea de retorno por el seno coronario se aspiró y se descartó, en la presunción de que podría conducir catecolaminas provenientes del tumor y producir una vasoconstricción periférica severa en el caso de que retornara al sistema de circulación extracorpórea. Luego de estas maniobras precautorias, nuestra atención se centró en el tumor. Una masa sólida y altamente vascularizada de  $4 \times 4$  cm (Figura 2) se encontraba sobre el techo de la aurícula izquierda, sin plano de clivaje con la pared de ésta y adherencias firmes a la vena pulmonar superior izquierda. La arteria nutricia, proveniente de la circunfleja, se identificó y se ligó durante la disección. Parte del músculo de la pared de la aurícula se reseccó con el tumor, pero no requirió el uso de parche de pericardio ni la apertura de la aurícula izquierda.

Se efectuó hemostasia local con puntos de prolene 5-0 para evitar sangrado posoperatorio. El resto de la operación se realizó en la forma habitual y la paciente salió de circulación extracorpórea sin dificultades. La evolución posoperatoria no presentó complicaciones y el alta fue temprana. Luego de siete meses de operada, la paciente se encuentra asintomática, normotensa, sin medicación antihipertensiva y con niveles de catecolaminas urinarias normales. El examen histológico del tumor confirmó el diagnóstico de paraganglioma con feocromocitos típicamente maduros y marcado pleomorfismo nuclear y celular (Figura 3). La diferenciación histológica no permite efectuar el diagnóstico de malignidad, sólo el reconocimiento de la presencia de metástasis constituye el único criterio para determinarla.

## DISCUSIÓN

Los FCP torácicos, aunque raros, se localizan con mayor frecuencia en el mediastino posterior. Los intrapericárdicos resultan excepcionales.

Según datos de la bibliografía, se promueve la denominación de feocromocitoma extrasuprarrenal a los tumores funcionantes localizados fuera de la médula suprarrenal, mientras que a los tumores no secretantes se los denomina clínicamente paragangliomas.

El síntoma o signo de presentación más relevante hallado en la bibliografía fue HTAs. El diagnóstico de estos tumores ha sido difícil de establecer. Entre los métodos diagnósticos de localización en los casos más recientes publicados, se prefiere la resonancia magnética con contraste (RM), la cual, a pesar de que no permite dilucidar la etiología, demarca los límites con estructuras vecinas e identifica la invasión parietal del tumor con mayor claridad anatómica. La cintilografía es más específica, (1) pues demuestra hiper captación del tumor debido a la concentración del radioisótopo en las vesículas adrenérgicas y su capta-



Fig. 1. Angiografía Coronaria que demuestra un tumor altamente vascularizado, cuya arteria nutricia es provista por una rama colateral de la circunfleja.



Fig. 2. Apariencia macroscópica de un feocromocitoma cardíaco.

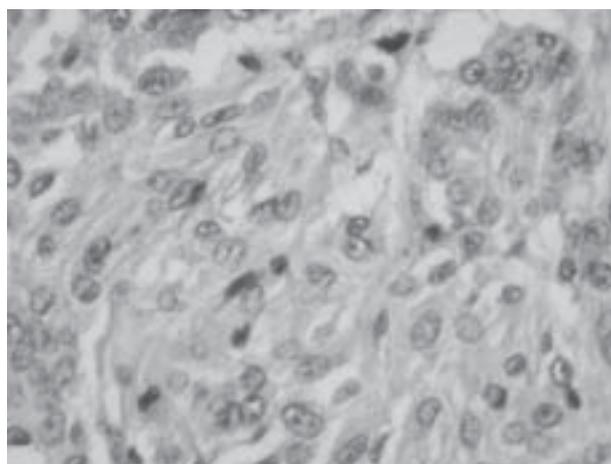


Fig. 3. Aspecto histopatológico del tumor, que demuestra feocromocitos típicos maduros.

ción preferencial por los feocromocitos, aunque en nuestro caso no resultó concluyente. La cinecoronariografía no resalta como un estudio de gran ayu-

da diagnóstica, aunque se aconseja su realización por la posibilidad de que se requiera el reimplante de una arteria coronaria luego de la resección. En nuestro caso, la coronariografía demostró una masa hiper-vascularizada con una significativa arteria nutricia, lo cual permitió conocer de antemano su existencia y buscarla en la disección para clampearla con seguridad. Los diagnósticos diferenciales más probables corresponden a tumores vascularizados, como el hemangioma o el angiosarcoma.

El tumor asomaba del techo de la aurícula izquierda y se extendía hacia la cara superior de la vena pulmonar superior izquierda. Tenía consistencia blanda (Figura 2), color rojo vinoso y era fácilmente compresible, lo que justifica la liberación intermitente de catecolaminas al torrente sanguíneo. Fue factible labrar un plano de disección entre la pared de la aurícula izquierda y el tumor, pero se requirió la resección de parte de la pared externa del techo de la aurícula izquierda, sin necesidad de la apertura de ésta ni de parche de pericardio para recubrirla. Luego de la resección, se hizo hincapié en una cuidadosa hemostasia del lecho cruento.

Consideramos importante, aunque no se ha probado, excluir del circuito de circulación extracorpórea todo tipo de fluido de retorno del tumor. Por ese motivo, aislamos las cavas y abrimos la aurícula derecha para descartar la cardioplejía con sangre que retornaba por el seno coronario luego de la dosis de inducción de cardioplejía sanguínea.

La preparación preoperatoria adecuada con alfabloqueantes y betabloqueantes es insuficiente para garantizar la ausencia de crisis hipertensivas severas y altamente peligrosas durante el acto quirúrgico. La evitación de movilización del tumor previo a la entrada en CEC y al clampeo de la aorta es una medida intraoperatoria obligatoria en estos tipos de tumores secretores de catecolaminas. Estas técnicas quirúrgicas son las aconsejadas en la escasa bibliografía existente, descartándose hoy los intentos iniciales de resección mediante toracotomías posterolaterales sin el uso de CEC. Éstas conllevaban un considerable riesgo de sangrado durante la disección debido a la hipervascularización del tumor, y la casi segura presentación de crisis hipertensivas serias intraoperatorias, con la consiguiente mortalidad quirúrgica. Al menos cuatro muertes intraoperatorias por hemorragia masiva se comunicaron en una serie de 25 casos. (6) La mortalidad perioperatoria de la resección tumoral varía desde el 17% en la localización cardíaca sin compromiso de las arterias coronarias hasta llegar al 40% cuando éstas están involucradas, pues pueden requerir múltiples *bypass* según el caso, e incluso se ha realizado el autotrasplante cardíaco para casos extremos.

Entre las localizaciones referidas en las publicaciones, prevalece la descrita en nuestro caso, aunque se han informado otras, como el septum interauricular, (6) interventricular, etc.

La respuesta clínica luego de la resección quirúrgica del tumor ha sido óptima, presuponándose una curación definitiva. No hay evidencia clínica ni radiológica de metástasis.

Este es el primer caso de feocromocitoma cardíaco primario comunicado y operado en nuestro país.

#### Agradecimientos

Al Dr. Mariano Favalaro, por sus consejos quirúrgicos, y a los Dres. Antonio Cafoncelli, Alberto Dolmann y Juan Gagliardi, por sus comentarios críticos.

---

#### SUMMARY

##### Cardiac Pheochromocytoma

Primary cardiac pheochromocytomas (PCP) are extremely rare. To date, less than 50 cases have been reported worldwide.

In this report we present the case of an intrapericardial tumor in a middle aged woman, that was finally diagnosed as a primary pheochromocytoma, of which the main sign was severe hypertension (sHTN). Diagnostic imaging studies confirmed the presence of an intrapericardial tumor as the only finding, and biochemical assessment of urinary catecholamines and their metabolites further confirmed the diagnosis. The tumor was surgically resected without complications, using conventional on-pump cardiac surgery with cardiac arrest and cardioplegia. At follow-up seven months post surgery, the patient remains asymptomatic and normotensive.

**Key words >** Pheochromocytoma - Hypertension - Extracorporeal circulation

---

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Jebara VA, Uva MS, Farge A, Acar C, Azizi M, Plouin PF, et al. Cardiac pheochromocytomas. *Ann Thorac Surg* 1992;53:356-61.
2. Lee HH, Brenner WI, Vardhan I, Hyatt J, Terlecki M. Cardiac pheochromocytoma originating in the interatrial septum. *Chest* 1990;97:760-2.
3. Orringer MB, Sisson JC, Glazer G, Shapiro B, Francis I, Behrendt DM, et al. Surgical treatment of cardiac pheochromocytomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;89:753-7.
4. Shapiro B, Sisson J, Kalff V, Glowniak J, Satterlee W, Glazer G, et al. The location of middle mediastinal pheochromocytomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:814-20.
5. David TE, Lenkei SC, Marquez-Julio A, Goldberg JA, Meldrum DA. Pheochromocytoma of the heart. *Ann Thorac Surg* 1986;41:98-100.
6. Okum EJ, Henry D, Kasirajan V, Deanda A. Cardiac pheochromocytoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:674-5.