

Metástasis ósea de feocromocitoma. Presentación de un Caso

Dr.C. MSc. Dr. Luis Amado Quintana López *, Dr. Alexis Venegas Godínez **, Dr. César Emilio Reina Rodríguez ***

* Especialista de 2do. Grado en Medicina Interna

** Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er Grado en Medicina Interna.

*** Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er Grado en Medicina Interna.

RESUMEN

El feocromocitoma es un tumor de células cromafines que se considera poco frecuente. Aproximadamente el 10% son malignos aunque histológica y bioquímicamente son semejantes a los benignos. El comportamiento maligno lo determina la invasión local y la presencia de metástasis a distancia, descritas hasta quince años después de la resección del tumor primario. Las metástasis vertebrales constituyen una localización atípica de diseminación del feocromocitoma maligno. Se presenta un caso de feocromocitoma maligno con metástasis vertebral y de coxal izquierdo que aparece tras 14 meses de la resección del tumor primario presentando además datos clínicos sugerentes de recidiva de la enfermedad.

Palabras clave: Feocromocitoma maligno. Metástasis vertebral.

ABSTRACT

The pheochromocytoma is a tumor of cromafines cells that is considered not very frequent. Approximately 10% are malignant, although histological and biochemically they are similar to the benign ones. The wicked behavior it determines it the local invasion and the metastasis presence at distance, described up to fifteen years after the resection of the primary tumor. The vertebral metastases constitute an atypical localization of dissemination of the wicked pheochromocytoma. The authors report a wicked pheochromocytoma case with vertebral metastasis at left coxal area, which took place after 14 months of primary

tumor resection. There were also clinical data suggesting relapse illness

Key words: Malignant pheochromocytoma. Vertebral metastasis.

INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es un tumor productor de catecolaminas que se origina de las células enterocromafines de la cresta neural que asientan en la médula de la glándula suprarrenal (80-85 %). En ocasiones, derivan del tejido cromafín extraadrenal (15-20 %), en cuyo caso también se denominan paragangliomas. Se considera una enfermedad poco frecuente con una prevalencia aproximada de 0,3 %. La mayoría son esporádicos (90 %) y se presentan usualmente entre la tercera y quinta década de la vida con un ligero predominio por el sexo femenino ^(1,2). Habitualmente son tumores benignos y constituyen una causa tratable de hipertensión arterial; menos del 10 % sigue un curso evolutivo maligno; el diagnóstico se sospecha por la clínica típica derivada del exceso de catecolaminas en sangre. La confirmación diagnóstica requiere de la dosificación de las catecolaminas libres y sus metabolitos (ácido vanilmandélico y metanefrinas) en orina de 24 horas; la biopsia por aspiración está contraindicada por la posibilidad de desencadenar paroxismos hipertensivos. La malignidad tumoral de los feocromocitomas, no depende del aspecto histológico, sino de la invasión local y la presencia de metástasis a

distancia. Las metástasis más comunes son a pulmón, hígado, ganglios linfáticos regionales y huesos largos^(3,4). Se presenta un caso de feocromocitoma maligno con metástasis vertebral y de coxal izquierdo que aparece tras 14 meses de la resección del tumor primario, quien presentó además datos clínicos sugerentes de recidiva de la enfermedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Motivo de ingreso: Dolor en espalda con dificultad para la marcha.

Paciente femenina de 46 años, raza blanca, de ocupación camarera de hotel, refiriendo desde hace aproximadamente 2 meses dolor sordo, en ocasiones punzante en región de glúteo izquierdo que se exagera con los cambios de posición y al defecar, desde hace 1 mes el dolor se extiende a la pierna izquierda que se interpreta como una ciatalgia de causa compresiva, coincidente con dolor en región de la columna dorsal que predomina en la parte posterior de hemitórax izquierdo. Recibe tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, relajantes musculares y acupuntura que le aliviaba parcialmente. El día anterior al ingreso mientras realizaba los ejercicios de fisioterapia en su área de salud, se cae de sus pies, y al día siguiente presenta pérdida de la fuerza muscular en ambos miembros inferiores que le impide la marcha y dolor intenso y sensación quemante en región de la espalda en forma de "corrientazos" que se irradia hacia delante por ambos hemitórax hasta nivel de la línea submamaria y se acompaña de entumecimiento desde ese nivel hacia abajo, dolor que empeora con los movimientos y a la inspiración profunda, con pérdida de la sensibilidad desde la línea submamaria hacia abajo, asociada a incontinencia urinaria y constipación por lo cual se decide su ingreso en nuestro servicio de medicina interna.

Antecedentes Patológicos Personales

-Suprarrenalectomía izquierda hace aproximadamente 14 meses extirpándosele feocromocitoma de aproximadamente 10 cm en su eje mayor. Hipertensión arterial tratada con atenolol y clortalidona. Diabetes

mellitus secundaria a feocromocitoma tratada con 10 UD diarias de insulina que suspende al operarse este.

Antecedentes Patológicos Familiares

Madre: hipertensión arterial e hipotiroidismo.

Hábitos tóxicos

Café: 3-4 tazas diarias, no fuma ni ingiere bebidas alcohólicas.

Al Exámen Físico encontramos paciente encamada en decúbito supino, en estado de alerta, con incapacidad para la marcha que muestra cifras elevadas de tensión arterial (160/100mmhg) y frecuencia cardíaca con tendencia a la taquicardia (90-105 latidos por minuto). cuyo examen neurológico revela pérdida de la fuerza muscular en ambos miembros inferiores, hipotonía y ausencia de reflejos patelar y cutáneo-abdominales bilateralmente, sin signo de babinski; al explorar la sensibilidad encontramos que existe pérdida de la sensibilidad táctil, térmica y dolorosa desde la región submamaria hacia abajo. Durante su estadía en sala la paciente evoluciona con persistencia del déficit motor y sensitivo así como del trastorno esfinteriano lo que obliga a mantener diuresis por sonda vesical, refiere síntomas de cefalea, palpitaciones así como sensación de calores sobre todo en la región del cuello, frialdad y sudoraciones a nivel de tronco y miembros superiores coincidiendo con cifras elevadas de tensión arterial, el dolor cedió con esteroides parenterales (dexametasona). La paciente se egresa de nuestro servicio previa interconsulta y seguimiento por oncología con tratamiento ambulatorio paliativo.

Exámenes de laboratorio

Hematocrito 0.35 %, Hemoglobina 12.3 g/l, Leucocitos $13.1 \times 10^9 \times l$, Gammapeptidiltranspeptidasa 63 u/l, Fosfatasa alcalina 345 u/l, Creatinina 99 mmol, Acido úrico 430mmol/l, Velocidad de Sedimentación Globular 95 mm/h, Glicemia 8.1 mmol/l, Colesterol 5.9 mmol/l, Triglicéridos 1.15 mmol/l, Aspartatoaminotransferasa 90 u/l, Alaninaminotransferasa 59 u/l, glicemia

11.1 mmol/l, glicemia 9.9 mmol/l. Ultrasonido de tiroides: Glándula homogénea de tamaño normal sin nódulos. Ultrasonido abdominal: hígado sin demostrar lesión nodular, ni se encuentran otras alteraciones del hemiabdomen superior, no se aprecian adenopatías intraabdominales, se detecta osteolisis del coxal izquierdo asociada con masa adyacente de partes blandas de naturaleza tumoral. Rx de pelvis ósea y columna dorsal: Esclerosis subcondral de la articulación coxofemoral y disminución del espacio articular. Se aprecia área de radiolucencia que mide 2 cm en proyección de la diáfisis del fémur derecho que ensancha la tabla interna de la cortical sin romper la misma. TAC simple de pelvis: Se aprecia lesión ocupativa de espacio de aspecto tumoral que mide 56 x 50 mm, densidad heterogénea (entre 20 y 40 UH) en proyección de hueso iliaco izquierdo con amplia osteolisis del mismo (Fig.1).



Fig. 2 R.M.N de columna dorsal. Corte sagital.



Fig. 1 T.A.C simple de pelvis.

-RMN. De columna dorsal: Presencia de hiperintensidad en los cuerpos y pedículos de T5 y T6 aplastamiento y destrucción de T6 con toma tumoral de los pedículos, invasión del canal e infiltración y compresión de la médula a estos niveles, con impresión diagnóstica de lesión metastásica dorsal. (Fig. 2). Biopsia por congelación: negativa de malignidad. Suprarrenal izquierda: tumor corticosuprarrenal de 8

cm probablemente adenoma. Diagnóstico de biopsia suprarrenal: feocromocitoma, tumor de 10 cm en su eje mayor con extensa necrosis, Inmunohistoquímica: cromogranina (+++4), CK: negativa y S100 (++)

DISCUSIÓN

Las manifestaciones clínicas que puede adoptar el feocromocitoma son muy variadas, por tanto, la lista del diagnóstico diferencial es impresionante^(4,5). Sin embargo, desde el punto de vista práctico, la situación que más frecuentemente puede confundirse con un feocromocitoma es la hipertensión arterial (HTA) asociada con crisis de ansiedad. La metástasis de columna dorsal provocando un síndrome de compresión medular no es frecuente como forma de presentación de una metástasis a distancia en los pacientes portadores de un feocromocitoma maligno^(6,7). Fue necesario realizar un diagnóstico diferencial con diferentes entidades capaces de provocar un síndrome de compresión medular, tales como: Mielopatía espondilítica, la cual es más frecuente en edades avanzadas y en región cervical. Inicio insidioso asociada a trastornos cuadriparéticos. Causas Infecciosas como el absceso epidural espinal: poco frecuente. (Más en inmunodeprimidos) que cursa con dolor raquídeo,

fiebre, escalofríos y síntomas de compresión medular. Causas neoplásicas propiamente dichas como Tumores Extradurales: Benignos: generalmente causan síndrome compresivo medular previa compresión radicular, de empeoramiento progresivo, según vaya ocupando espacio, no síndrome general canceroso ni evidencia de toma de otros órganos (hemangioma, schwannoma, meningioma, quiste sinovial) y malignos: frecuentemente metastásicos de origen primario en mama, pulmón, linfomas y el mieloma múltiple causa frecuente de fracturas patológicas con deterioro neurológico progresivo y paulatino^(7,8).

Tumores intradurales (extramedulares: neurofibroma, meningioma, schwannoma, quiste aracnoideo) aparte del síndrome compresivo medular, algunos pueden acompañar a otras patologías como la neurofibromatosis, sin embargo son de difícil diferencial por datos puramente clínicos. Otros tumores (Intramedulares) pueden sospecharse en la clínica en ausencia de compresión radicular con trastornos esfinterianos precoces pero generalmente su diagnóstico es a través de imagenología con lesiones limitadas a la médula (astrocitoma, ependimoma, hemangioblastoma).

Causas no compresivas medulares como la mielitis transversa también fueron consideradas, generalmente con antecedentes de infección respiratoria o de otra naturaleza febril con evidencia de defecto motor, sensitivo y esfinteriano, nivel sensitivo con progresión en 4 semanas y sin dolor radicular. Otras causas Infecciosas: virales (Polio, Herpes zóster, VIH, Rabia); parasitarias (Toxoplasma, Equinococo), bacterianas (Borrelia, Brucela, TB, Lúes): parestesias dolorosas, cambios de la visión, trastornos psiquiátricos, pérdida de la coordinación y base de sustentación ampliada; genio epidémico o historia de contacto previo son poco frecuentes en nuestro medio y el diagnóstico se basa en los cultivos, serologías y reacción en cadena de la polimerasa del LCR.

Las enfermedades desmielinizantes como esclerosis múltiple, que también se presenta entre 20-40 años, evoluciona por brotes y remisiones, con temblor ocasional, piramidalismo, nistagmos, oftalmoplejías transitorias, voz escandida, palidez bitemporal de la papila, etc. Otra afección a descartar fue la

siringomielia, afección que se presenta generalmente de forma insidiosa con afectación de cuello, brazos y tórax, hipoestesia térmica y dolorosa en el segmento afectado y preservación de la propiocepción, pérdida de la fuerza y amiotrofia inicialmente en manos con arreflexia y trastornos vegetativos, con paraparesia espástica de miembros inferiores y frecuente asociación a malformación de Arnold Chiari.

Se valoran también causas nutricionales como la degeneración combinada subaguda de la médula espinal (asociada a déficit de Vitamina B12), que se presenta con anemia y manifestaciones gastrointestinales frecuentes y asociación de paraparesia espástica con afectación de la sensibilidad profunda cordonal posterior y posibles causas paraneoplásicas como la mielopatía necrotizante subaguda (paraplejía flácida, déficit sensitivo progresivo, fallo respiratorio, en curso de Linfomas, Leucosis las cuales no presenta la paciente).

Nosológico: feocromocitoma maligno con metástasis vertebral y de coxal izquierdo. En nuestro caso el diagnóstico nosológico de la enfermedad se basó en los antecedentes del paciente, en la recidiva de las manifestaciones clínicas sugestivas de intoxicación adrenérgica incluyendo la reaparición de cifras altas de glicemia en exámenes seriados de sangre, así como la evidencia de lesiones metastásicas en columna vertebral y pelvis ósea demostrada a través de las pruebas de imagen aunque no fue posible realizar pruebas de laboratorio que apoyen el diagnóstico de la recidiva tumoral.

Teniendo en cuenta la bibliografía revisada, Yoshida S, et al. publicaron el caso de una mujer de 44 años tras el diagnóstico de feocromocitoma que presentó metástasis ósea, con afectación de dos vértebras lumbares y del íleon derecho⁽⁸⁾.

Existen otros reportes como el de Rodríguez Ortega que presentó el caso de una mujer de 50 años realizándose adrenalectomía unilateral, la anatomía patológica fue informada como feocromocitoma sin afectación local. La paciente presentó criterios de curación analítica y normalización de tensión arterial y de niveles de catecolaminas y metanefrinas, que en el seguimiento de 4 años se detectó metástasis con masa de 1.2 cm en L2 radiológicamente compatible con metástasis ósea.^(9,10)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Varas Lorenzo, MJ. Tumores neuroendocrinos: fascinación e infrecuencia. Vol. 101. N.º 3, [revista en la Internet]. 2009; [citado 2013 Feb 02] Disponible en: http://scielo.isciii.es/pdf/diges/v101n3/es_punto.pdf
2. Gómez Jaramillo Marcelo, Freeman Larry. Revisión del plexo venoso vertebral en el perro. *Int. J. Morphol.* [revista en la Internet]. 2003 [citado 2013 Feb 02]; 21(3): 237-244. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-95022003000300009&lng=es.doi:10.4067/S0717-95022003000300009
3. Hevia Suárez M, Abascal Junquera JM, Boix P, Diéguez, E, Delgado JM, Abascal García R y Abascal García M. Experiencia y resultados en la suprarrenalectomía laparoscópica transperitoneal. *Actas Urol Esp Madrid mayo 2010; vol 34(.5) Versión impresa ISSN 0210-4806.*
4. Arias Martínez FJ, Barbado Hernández R, Couto Caro L. Feocromocitoma maligno tratado con MIBG I131: Una larga supervivencia. *An. Med. Interna (Madrid) Madrid nov. 2003; vol.20 (11).*
5. Rodríguez Ortega M, Montano Navarro E, Delgado Millán M, Fernández Lobato R, Limones M. Metástasis vertebrales de feocromocitoma maligno no funcionante. *Rev Cirugia 2006; no. 5.*
6. Álvarez Tostado Roberto, Álvarez Tostado Raúl, Portela Ortiz J, Olvera Barraza C, Burgos Zulueta A, Feocromocitoma. Presentación de un caso y revisión de la literatura. En: Asociación Mexicana de Cirugía Endoscópica A.C. Jul-sept. 2007; vol. 8 No. 3: 148-156.
7. Yoshida S, Hatori M, Noshiro T, Kimura N, Kokubun S. Twenty-six-years' survival with multiple bone metastasis of malignant pheochromocytoma. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2001 Nov; 121(10):598-600.
8. Virseda Rodríguez J.A., Martínez Ruiz J., Carrión López P., Martínez Sanchiz C., Donate Moreno M.J., Pastor Navarro H. et al . Feocromocitoma: más de una década de experiencia. Revisión de la literatura. *Actas Urol Esp [revista en la Internet].* 2010 Dic [citado 2013 Feb 02]; 34(10): 888-892. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0210-48062010001000013&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4321/S0210-48062010001000013>.
9. Madrid García FJ, Rivas Escudero JA, Parra Muntaner L et al.: Feocromocitoma extra-adrenal. Descripción de un caso. *Arch Esp Urol* 2000; 53 (3): 260-264.
10. López-Hernández MA. Síndromes endocrinos paraneoplásicos. Revisión de la bibliografía. *Med Int Mex [revista en la Internet].* 2012; [citado 2013 Feb 02] 28(5):454-460. Disponible en: <http://www.nietoeditores.com.mx/download/med%20interna/2012/Septiembre-Octubre/MI%205.10%20Sindromes.pdf>