

## Feocromocitoma de aurícula derecha

Rubén A. Cabo<sup>a</sup>, Evaristo Castedo<sup>a</sup>, Miguel Pastrana<sup>a</sup>, Ricardo Crespo<sup>b</sup>, Carlos G. Montero<sup>a</sup> y Juan Ugarte<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Cirugía Cardiovascular. Clínica Puerta de Hierro. Madrid. España.

<sup>b</sup>Departamento de Medicina Interna. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.

El feocromocitoma es un tumor productor de catecolaminas y una causa infrecuente de hipertensión arterial. La mayoría están localizados en la glándula suprarrenal, siendo la localización intrapericárdica una rareza. Describimos el caso de una paciente de 46 años, hipertensa de un año de evolución, a la que tras una crisis hipertensiva se le diagnosticó un feocromocitoma de aurícula derecha mediante gammagrafía con <sup>131</sup>I-metaiodobencilguanidina y resonancia magnética. El tumor fue resecado con éxito mediante circulación extracorpórea y la pared auricular, reconstruida con un parche de pericardio bovino.

**Palabras clave:** Tumores cardíacos. Feocromocitoma. Cirugía.

### Right Atrial Pheochromocytoma

Pheochromocytoma is a catecholamine-producing tumor and a rare cause of hypertension. Most cases are intra-adrenal and intrapericardial pheochromocytomas are extremely uncommon. We report the case of a 46-year-old woman with a 1-year history of hypertension, in which a right atrial pheochromocytoma was detected after a hypertensive crisis. <sup>131</sup>I-metaiodobenzylguanidine scintigraphy and magnetic resonance imaging established the diagnosis. The tumor was successfully resected using cardiopulmonary bypass and the right atrium was reconstructed using bovine pericardium.

**Key words:** Cardiac tumors. Pheochromocytoma. Surgery.

Full English text available at: [www.revespcardiol.org](http://www.revespcardiol.org)

## INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma (FEO), tumor generalmente benigno productor de catecolaminas, es una causa rara de hipertensión arterial. Aproximadamente, entre el 0,1 y el 2% de los hipertensos tienen un FEO<sup>1,2</sup>. Generalmente asientan en la glándula suprarrenal, siendo la localización intrapericárdica extremadamente infrecuente<sup>1-10</sup>. Presentamos el caso de un FEO primario de aurícula derecha (AD), que fue resecado con éxito mediante circulación extracorpórea, reconstruyéndose la pared auricular con un parche de pericardio bovino.

## CASO CLÍNICO

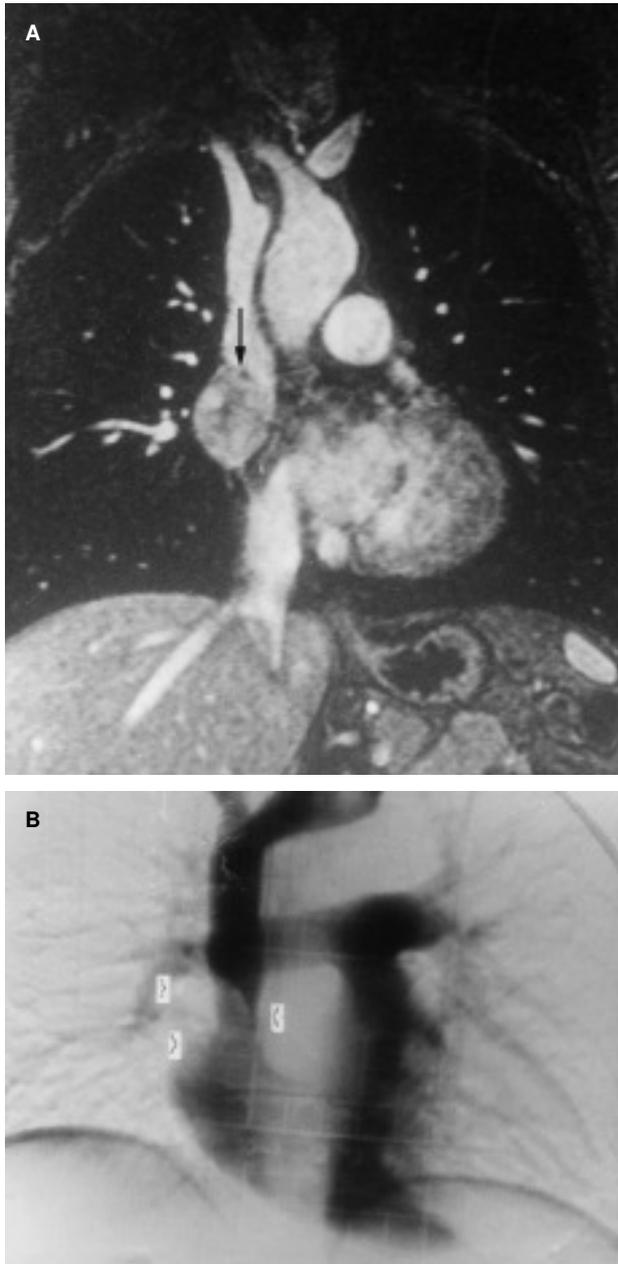
Mujer de 46 años de edad, hipertensa de un año de evolución, que acudió a urgencias por un cuadro de palpitaciones, sudoración, disnea y sensación de ansiedad. En la exploración física, la presión arterial era de

170/100 mmHg y los pulsos periféricos eran positivos y simétricos en las 4 extremidades. Los valores de noradrenalina en orina estaban elevados (604 µg/24 h), por lo que se consideró la presencia de un FEO. El rastreo con <sup>131</sup>I-metaiodobencilguanidina demostró captación en el mediastino medio. En el ecocardiograma transesofágico se apreció una masa de 29 × 36 mm en la desembocadura de la vena cava superior en la AD. La resonancia magnética confirmó la existencia de un tumor mediastínico localizado en la pared lateral de la vena cava superior, en su desembocadura en la AD, y la ausencia de metástasis a distancia (fig. 1A). En la cavografía se objetivó un defecto de repleción intraluminal en la AD con enlentecimiento del retorno venoso (fig. 1B) y en la coronariografía se apreciaron coronarias normales. Ante el cuadro compatible con FEO cardíaco, se optó por el tratamiento quirúrgico, previa premedicación con bloqueadores alfa y beta. La intervención se llevó a cabo mediante esternotomía media, circulación extracorpórea e hipotermia a 32 °C. Se realizó una resección completa con márgenes libres de un tumor de 3 × 4 cm localizado en la pared libre de la AD, que se extendía hacia el surco de Sondgaard y la desembocadura de la vena cava superior (fig. 2). Para reconstruir el defecto empleamos un parche de pericardio bovino suturado con polipropileno de 4/0. El

Correspondencia: Dr. E. Castedo.  
Departamento de Cirugía Cardiovascular. Clínica Puerta de Hierro.  
San Martín de Porres, 4. 28035 Madrid. España.  
Correo electrónico: evaristocm@terra.es

Recibido el 3 de julio de 2002.

Aceptado para su publicación el 12 de diciembre de 2002.

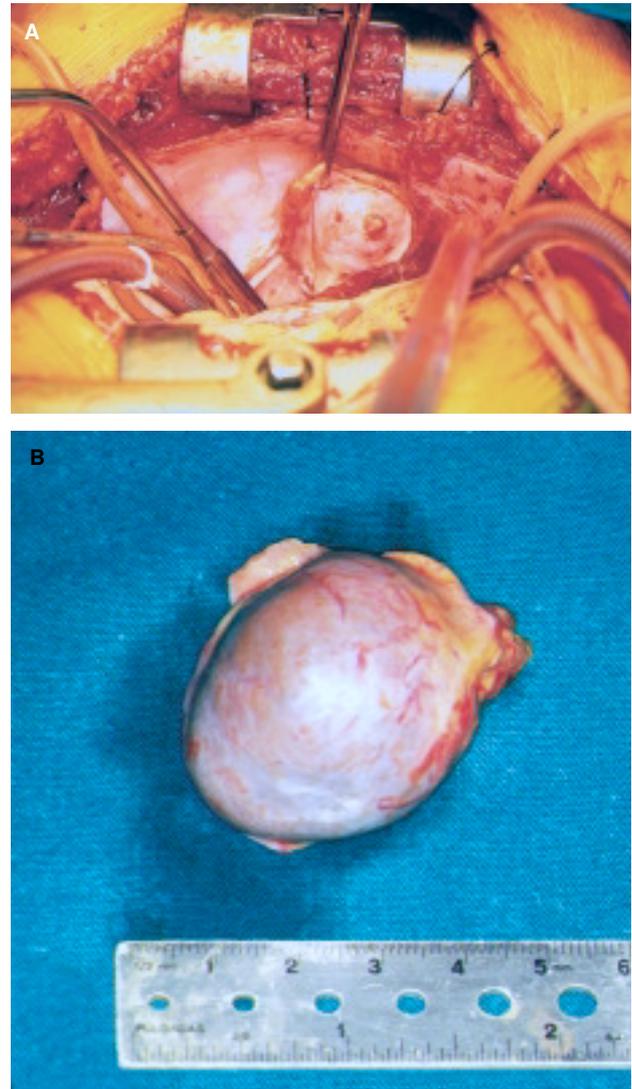


**Fig. 1.** Angiorresonancia magnética 3D coronal: lesión tumoral mediastínica de 3,5 cm de diámetro máximo, de aspecto sólido, vascularizado, con áreas de hipodensidad central, localizada en la pared lateral de la vena cava superior en su desembocadura en la AD (flecha) (A). Cavografía: defecto de repleción intraluminal (flechas) en la transición de la vena cava superior a la AD (B).

postoperatorio transcurrió sin complicaciones y la paciente fue dada de alta a los 6 días de la cirugía. Los valores de catecolaminas urinarias y la presión arterial eran normales 6 meses después. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de FEO.

## DISCUSIÓN

Los paragangliomas son tumores de células neuroendocrinas derivadas de la cresta neural. El FEO es un



**Fig. 2.** Imágenes intraoperatorias: mediante una pinza de tracción se expone el defecto en la pared auricular (A); tras la escisión del tumor (B).

tipo de paraganglioma que deriva de células cromafines del sistema nervioso simpático y se caracteriza por producir catecolaminas. El 12-19% son malignos, a juzgar por su capacidad para producir metástasis<sup>2,4</sup>. Macroscópicamente suele ser de color rojo o marrónáceo, blando, lobulado y muy vascularizado. El 90% se localiza en las glándulas suprarrenales y menos del 2% asienta en el tórax<sup>1-3</sup>. La mayoría de los FEO torácicos se ubica en el mediastino posterior<sup>1,3</sup> y se desarrollan a partir de islotes ectópicos de células cromafines que persisten en el mediastino, en vez de ser sustituidos por tejido linfóide después del nacimiento<sup>1,2</sup>. La localización intrapericárdica es una rareza; de hecho, no se han publicado más de 40 casos en todo el mundo<sup>1-10</sup>. Aproximadamente el 60% de los FEO cardíacos se localiza en el techo de la aurícula izquierda<sup>1,3</sup>. El resto se ubica, por orden de frecuencia, en el septo interauricular, la superficie anterior del corazón y en la ventana

aortopulmonar. Si bien existen 2 casos publicados en la bibliografía de FEO que afectaban simultáneamente a la AD y a la AI<sup>6,7</sup> y otros dos de FEO metastásicos que se extendían a la vena cava inferior y AD<sup>8,9</sup>, no hemos encontrado ningún caso en donde el tumor primario se localizase de forma aislada, como en nuestra paciente, en la pared lateral de la AD. Generalmente, este tumor aparece en personas jóvenes o adultos de mediana edad, no teniendo preferencia por ningún sexo<sup>1</sup>. Clínicamente se manifiesta por hipertensión arterial incontrolada, crisis de cefalea, hipotensión ortostática, palpitaciones, sudación, dolor torácico o abdominal. También se han descrito síntomas derivados de la ocupación de espacio, por compresión parcial del retorno venoso cardíaco<sup>5</sup>.

La detección de cifras elevadas de catecolaminas y sus metabolitos en orina nos debe orientar al diagnóstico, que en cualquier caso debe confirmarse mediante técnicas de imagen:

1. Tomografía axial computarizada con contraste: localiza el 98% de los FEO intrabdominales y el 90% de los que se ubican en la médula adrenal<sup>4</sup>. Los supradiafragmáticos pueden pasar inadvertidos al demostrar isodensidad con el tejido cardíaco, y sólo la administración rápida de contraste en bolo puede ponerlos de manifiesto.

2. Resonancia magnética: es más sensible en la localización de FEO extrasuprarrenales que la tomografía. El tumor da una señal hiperintensa en T2<sup>4</sup>, es de aspecto sólido, vascularizado y con áreas de hipodensidad central por necrosis o hemorragia.

3. Gammagrafía con <sup>131</sup>I-metaiodobencilguanidina: tiene una sensibilidad del 80-88% y una especificidad del 98%<sup>4</sup>. Es útil cuando la tomografía abdominal es normal.

4. Gammagrafía con indio-octreótido: menos específica que la anterior pero, a diferencia de ésta, puede localizar receptores de somatostatina intracardíacos<sup>4,5</sup>.

La ecocardiografía transesofágica y la cavografía son útiles para delimitar la extensión del tumor y planificar la cirugía. También se recomienda efectuar una coronariografía para descartar la invasión o compresión de las arterias coronarias<sup>2</sup>.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con los trombos intracardíacos que, a diferencia del FEO, son lesiones intravasculares, y con otros tumores de pared, como el mixoma cardíaco, que suele tener un crecimiento más intracavitario<sup>11</sup>, o el sarcoma de cava.

La respuesta de los FEO al tratamiento quimioterápico es muy escasa<sup>2</sup>, por lo que el tratamiento de elección es la resección completa con márgenes libres para evitar la recidiva local. Dependiendo de la localización y extensión, disponemos de 3 estrategias quirúrgicas:

excisión simple, excisión con reconstrucción y trasplante cardíaco. Hemos encontrado 2 casos publicados de trasplante en FEO cardíaco: un autotrasplante que falleció por hemorragia<sup>10</sup> y un trasplante cardíaco ortotópico que estaba vivo a los 8 meses de seguimiento<sup>3</sup>. Siempre que sea posible, debe intentarse la excisión del tumor, reservando el trasplante para masas extensas e irreseccables por afectar el surco auriculoventricular, el aparato valvular mitral, el ventrículo izquierdo o las arterias coronarias. El empleo de circulación extracorpórea permite una resección segura, evitando las arritmias malignas y las crisis de hipertensión arterial al manipular el tumor y facilitando el control de la hemorragia. No obstante, la mortalidad operatoria por sangrado en las series más amplias es del 20%<sup>1,3</sup>. Muchas veces es necesario reconstruir parte de las paredes cardíacas tras la excisión tumoral, para lo que se pueden emplear parches de diferentes materiales: pericardio autólogo<sup>1,4</sup>, Dacron o, como en nuestro caso, pericardio bovino. En caso de demostrarse metástasis en los ganglios de la pieza quirúrgica o en órganos a distancia, se debe administrar quimioterapia antineuroblastoma adyuvante postoperatoria<sup>2</sup>.

## 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. Jirari A, Charpentier A, Popescu S, Boidin P, Eisenmann B. A malignant primary cardiac pheochromocytoma. *Ann Thorac Surg* 1999;68:565-6.
3. Jeevanandam V, Oz MC, Shapiro B, Barr ML, Marboe C, Rose EA. Surgical management of cardiac pheochromocytoma. Resection versus transplantation. *Ann Surg* 1995;221:415-9.
4. Lin JC, Palafox BA, Jackson HA, Cohen AJ, Gazzaniga AB. Cardiac pheochromocytoma: resection after diagnosis by 111-indium octreotide scan. *Ann Thorac Surg* 1999;67:555-8.
5. Meunier J, Tatou E, Bernard A, Brenot R, David M. Cardiac pheochromocytoma. *Ann Thorac Surg* 2001;71:712-3.
6. Saad MF, Frazier OH, Hickey RC, Samaan NA. Intrapericardial pheochromocytoma. *Am J Med* 1983;75:371-6.
7. Lee HH, Brenner WI, Vardhan I, Hyatt J, Terlecki M. Cardiac pheochromocytoma originating in the interatrial septum. *Chest* 1990;97:760-2.
8. Rote AR, Flint LD, Ellis FH Jr. Intracaval recurrence of pheochromocytoma extending into right atrium. *N Engl J Med* 1977;296:1269-71.
9. Rötter J, Oberpennig F, Scheld HH, Hertle L, Knichwitz G, Hammel D. Pheochromocytomas with extension into central vascular structures. *Ann Thorac Surg* 1996;61:222-4.
10. Cooley DA, Reardon MJ, Frazier OH, Angelini P. Human cardiac explantation and autotransplantation: application in a patient with a large cardiac pheochromocytoma. *Tex Heart Inst J* 1985;12:171-6.
11. Gabe ED, Rodríguez Correa C, Vigliano C, San Martino J, Wisner JN, González P, et al. Mixomas cardíacos: correlación anatomoclínica. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:505-13.