

Oclusión intestinal en una paciente portadora de un Feocromocitoma no diagnosticado. Manejo anestésico.

Servicio de Anestesiología del Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina,
Montevideo, Uruguay

Dres. Ignacio Otero*, Eduardo Kohnt

* Ex Residente. Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de Medicina.
Universidad de la República. Uruguay.

† Profesor Adjunto. Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de
Medicina. Universidad de la República. Uruguay

Correspondencia: ignaciootero@hotmail.com

RESUMEN

El feocromocitoma es un tumor productor de catecolaminas que procede de las células cromafines del sistema nervioso simpático que puede causar hipertensión severa entre otros trastornos sistémicos. Pueden ser esporádicos o encontrarse asociados a varias enfermedades genéticas: neoplasia endocrina múltiple tipo 2, enfermedad de von Hippel-Lindau, neurofibromatosis de tipo 1 y paraganglioma familiar. Cuando un paciente en el que se sospecha la presencia de un feocromocitoma se presenta con una urgencia quirúrgica representa un gran desafío para el anestesiólogo, ya que en esta situación la mortalidad aumenta notablemente. Presentamos el caso de una paciente que resultó ser portadora de un feocromocitoma, integrando un síndrome MEN 2b con masas suprarrenales bilaterales que se presentó en la urgencia con una oclusión intestinal con una crisis hipertensiva severa con edema agudo de pulmón.

Palabras clave: Feocromocitoma, urgencia, manejo anestésico

SUMMARY

Pheochromocytoma is a tumor catecholamine-producing derived from chromaffin cells of the sympathetic nervous system that can cause severe hypertension among other systemic disorders. They may be sporadic or be associated with several genetic diseases: multiple endocrine neoplasia type 2, von Hippel-Lindau, neurofibromatosis type 1 and familial paraganglioma disease. When a patient who is suspected the presence of a pheochromocytoma presents with a surgical urgency represents a great challenge for the anesthesiologist, since in this situation the mortality increases significantly. We report the case of a patient who was found to be carrying a pheochromocytoma, integrating a MEN 2b syndrome with bilateral adrenal masses showed the urgency with bowel obstruction with severe hypertensive crisis with acute pulmonary edema.

Key words: Pheochromocytoma. Anesthetic management.

RESUMO

Feocromocitoma é um tumor produtor de catecolamina derivada de células cromafins do sistema nervoso simpático que pode causar hipertensão grave entre outros distúrbios sistêmicos. Eles podem ser esporádica ou estar associada a várias doenças genéticas: neoplasia endócrina múltipla tipo 2, von Hippel-Lindau, a neurofibromatose tipo 1 e doença paraganglioma familiar. Quando um paciente no qual a presença de um feocromocitoma suspeito apresenta-se com um urgência cirúrgica representa um grande desafio para o anestesista, uma vez que nesta situação os mortalidade aumenta significativamente. Relatamos o caso de um paciente que foi encontrado carregando um feocromocitoma, integrando MEN 2b síndrome com massas adrenais bilaterais mostrou a urgência com obstrução intestinal com crise hipertensiva grave com edema pulmonar agudo.

Palavras chave: Feocromocitoma. Manejo anestésico.

INTRODUCCIÓN

El Feocromocitoma es un raro tumor secretor de catecolaminas. Los signos y síntomas generalmente se relacionan al exceso de catecolaminas secretadas por el tumor e incluyen hipertensión , palidez, sudoración, palpitaciones, cefalea y ansiedad.

La liberación paroxística intraoperatoria de catecolaminas puede resultar en complicaciones cardiovasculares catastróficas en el paciente sin diagnóstico previo. Aún en el 25% de los pacientes diagnosticados y adecuadamente preparados se presenta hipertensión severa en el intraoperatorio. La mortalidad es muy elevada (50%) en feocromocitomas sin diagnosticar, y esta se produce en relación con procedimientos anestésicos y quirúrgicos en otros procesos o durante el parto.¹

Sin embargo, la mortalidad ha desaparecido prácticamente, durante la cirugía electiva para su extirpación, gracias al conocimiento de su fisiopatología y a la preparación preoperatoria.²

En el caso que presentamos a la paciente se le realizó una laparotomía exploratoria por una oclusión intestinal mientras cursaba una crisis hipertensiva severa con edema agudo de pulmón, con la sospecha de presentar un feocromocitoma.

CASO CLÍNICO

Sexo femenino, 32 año. Tiroidectomizada a los 13 años, colecistectomizada. Megacolon diagnosticado en el 2003 durante operación Cesárea. El día del ingreso presenta disnea de reposo, dolor y distensión abdominal y detención del tránsito para materias y gases de más de 24hs de evolución. Sin dolor torácico ni palpitations, sin fiebre, sin tos ni expectoración. Cefalea holocraneana moderada sin náuseas ni vómitos, sin SFN ni elementos de síndrome urémico. TU: normal TD: Constipada habitual, refiere 5 días de distensión abdominal progresiva y dolor abdominal tipo cólico con detención del tránsito para materias de 40hs de evolución. Consulta UEM que constata PA 280/120mmHg y signos clínicos de edema agudo de pulmón. En emergencia se realiza IOT por insuficiencia respiratoria aguda severa. Se realiza TAC de tórax y abdomen que muestra hallazgos compatibles con edema agudo de pulmón, oclusión intestinal con importante distensión de asas delgadas con niveles hidroaéreos identificándose asa delgada torsionada sobre su eje por delante del páncreas compatible con vólvulo, y a nivel de glándulas suprarrenales se identifican dos tumoraciones sólidas, heterogéneas con centro necrótico e intenso realce que miden aproximadamente 50mm a derecha y 38mm a izquierda.

Con diagnóstico de oclusión intestinal por vólvulo de delgado se coordina para laparotomía exploratoria de urgencia. Por la clínica y la imagenología se sospecha la presencia de un Feocromocitoma.

Ingresó a block IOT, bajo sedoanalgesia, ventilada, hemodinámicamente inestable, hipertensa (160/100), taquicardia de 150cpm, SatO2 99% con infusión continua de nitroglicerina en bomba.

En block se comienza monitoreo hemodinámico invasivo con presión arterial invasiva y catéter de Swan-Ganz. El mantenimiento anestésico se realizó en base a Remifentanyl, isoflurano y atracurio. En el intraoperatorio se destaca la gran inestabilidad hemodinámica con picos hipertensivos (250mmHg PAS) e hipotensivos así como taquicardia de hasta 160cpm. Se realizaron mediciones de gasto cardíaco que al inicio mostraban un gasto descendido (3,2 l/m), con presiones capilares pulmonares elevadas y resistencias vasculares periféricas muy elevadas, se realizó tratamiento fisiopatológico basado en vasodilatadores (nitroglicerina y nitroprusiato de sodio) y cargas de volumen y en las mediciones posteriores aumentó el gasto cardíaco (5,2 l/m), disminuyeron las resistencias periféricas y pulmonares, obteniendo un adecuado control hemodinámico.

La gasometría inicial del intraoperatorio mostraba un mal intercambio gaseoso con una relación Pa/Fi alrededor de 100, sin acidosis, una vez mejorado el estatus hemodinámico se realizaron maniobras de reclutamiento alveolar y se aplicó PEEP creciente obteniendo una gran mejoría del intercambio gaseoso. La reposición se realizó con Cristaloides 2000cc y Coloides 1000cc. Sobre el final de la cirugía tendencia a la hipotensión que requiere infusión continua de Noradrenalina.

Se traslada a CTI IOT, bajo sedoanalgesia, ventilada, hemodinamia inestable mantenida con Noradrenalina a 0,2 gammas/kilo/minuto, FC: 120cpm, SatO2 99%.

En CTI inicialmente presenta tendencia a la hipertensión y taquicardia de difícil manejo, episodio de EAP el 2º día que requirió nitroglicerina, labetalol y terazosina para su control. Al 4º día se extuba sin complicaciones, lográndose posteriormente destete de nitrovasodilatadores. Con planteo de Feocromocitoma se solicitan los siguientes estudios; dosificación de ácido vanilmandélico, fósforo, calcitonina y catecolaminas en orina. También se solicitó centellograma con MIBG y con tecnecio 99, HYNIC, Octreotide. De dicha paraclínica se destaca:

Catecolaminas en orina de 24hs: Noradrenalina 31ug (N:0-4), adrenalina 4ug(N:0-25) y Dopamina 48ug (N:0-300).

El centellograma con MIBG informó captación patológica del MIBG an ambas glándulas suprarrenales a predominio derecho. El centellograma con Tecnecio99 HYNIC, octreotide mostró aumento de receptores de somatostatina en ambas glándulas suprarrenales a predominio derecho.

Confirmado el diagnóstico se coordinó para Suprarrenalectomía bilateral que se realizó 3 semanas después luego de lograr una adecuada preparación con alfa y betabloqueantes.

DISCUSIÓN

Cuando la crisis catecolaminérgica se presenta en el perioperatorio en una cirugía de urgencia, situación en que obviamente el paciente no ha sido apropiadamente preparado, la mortalidad puede llegar hasta el 80%³. Esto ha llevado a elegir el manejo no quirúrgico en apendicitis agudas⁴ o suspendido casos en los que se presentó una crisis catecolaminérgica hasta contar con la adecuada preparación⁵. En otros casos en que la crisis se presentó una vez que la cirugía ya se había iniciado el desenlace fue fatal⁶. También hay reportes de casos en que se uso soporte circulatorio mecánico como el balón de contrapulsación intraaórtico, ECMO o by pass cardiopulmonar para poder controlar una crisis.⁷⁻¹²

Los estímulos dolorosos como ser la cateterización venosa, intubación traqueal, incisión de piel, administración de drogas anestésicas y la manipulación tumoral pueden desencadenar las crisis hipertensivas al estimular la liberación de catecolaminas del tumor. Por eso es fundamental realizar las maniobras en un adecuado plano anestésico y la técnica anestésica ideal debe brindar un buen bloqueo de los estímulos dolorosos y reflexógenos. Con todo esto en mente realizamos una anestesia general balanceada basada en Remifentanyl para intentar disminuir la liberación de catecolaminas en respuesta al dolor y lograr controlar la presión arterial y frecuencia cardíaca. Destacamos que la monitorización hemodinámica invasiva fue fundamental para poder realizar un manejo fisiopatológico racional y de esa forma guiar la reposición y el uso de drogas vasoactivas. La evidencia disponible de reportes de casos y revisiones¹³ indica que la principal intervención terapéutica es el inicio cauteloso del alfabloqueo adrenérgico, lamentablemente en nuestro medio no disponemos de alfabloqueantes para uso intravenoso.

Referencias

1. Werbel SS, Ober KP. Pheochromocytoma. Update on diagnosis, localization, and management. Med Clin North Am 1995;79(1):131-53.

2. Kinney MA, Narr BJ, Warner MA. Perioperative management of pheochromocytoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16(3):359-69.
3. O'Riordan JA. Pheochromocytomas and anesthesia. *Int Anesthesiol Clin* 1997, 35(4):99-127.
4. Tarant NS, Dacanay RG, Mecklenburg BW, Birmingham SD, Lujan E, Green R. Acute appendicitis in a patient with undiagnosed pheochromocytoma. *Anesth Analg* 2006, 102(2):642-3.
5. Myklejord DJ. Undiagnosed pheochromocytoma: the anesthesiologist nightmare. *Clin Med Res* 2004, 2(1):59-62.
6. Dabbous A, Siddik-Sayyid S, Baraka A. Catastrophic hemodynamic changes in a patient with undiagnosed pheochromocytoma undergoing abdominal hysterectomy. *Anesth Analg* 2007, 104(1):223-4.
7. Chao A, Yeh YC, Yen, TS, Chen YS. Pheochromocytoma crisis—a rare indication for extracorporeal membrane oxygenation. *Anaesthesia* 2008;63(1):86-8.
8. Park SM, Kim DH, Kwak YT, Jeong IK, Cho JM, Jin ES, et al. (2009) Pheochromocytoma-induced cardiogenic shock rescued by percutaneous cardiopulmonary bypass system. *Circ J* 2009; 73(9):1753-5.
9. Westaby S, Shahir A, Sadler G, Flynn R, Ormerod O. Mechanical bridge to recovery in pheochromocytoma myocarditis. *Nat Rev Cardiol* 2009;6(7):482-7.
10. Takagi S, Miyazaki S, Fujii T, Daikoku S, Sutani Y, Morii I, et al. Dexamethasone-induced cardiogenic shock rescued by percutaneous cardiopulmonary support (PCPS) in a patient with pheochromocytoma. *Jpn Cir J* 2000;64(10):785-8.
11. Smet MC, Convens C, Verherst J. Successful use of an intra-aortic balloon pump in an acute pheochromocytoma crisis with severe catecholamine cardiomyopathy. *Clin Int Care* 1998;9:167-9.
12. Newton JD, Munir S, Bhindi R, Ormerod O. What a headache: rare neuroendocrine indication for cardiopulmonary bypass for severe left ventricular dysfunction and shock. *Circ Heart Fail* 2008;1(2):143-5.
13. Hariskov S, Schumann R. Intraoperative management of patients with incidental catecholamine producing tumors: a literature review and analysis. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 2013;29(1):41-6.