

Manejo perioperatorio de emergencia hipertensiva en paciente con debut de feocromocitoma

Perioperative management of hypertensive emergency in a patient with new onset of pheochromocytoma

Gianfranco Tomarelli R.^a, Alejandro Donoso F.^a, Camila Ampuero A.^a,
Ignacio Morales G.^b, Dagoberto Morales T.^c

^aUnidad de Paciente Crítico Pediátrico, Hospital Clínico Dra. Eloísa Díaz I. La Florida. Santiago. Chile

^bServicio de Anestesiología, Hospital Clínico Dra. Eloísa Díaz I. La Florida. Santiago. Chile.

^cUniversidad Diego Portales. Santiago, Chile.

Recibido: 16 de septiembre de 2024; Aceptado: 16 de diciembre de 2024

¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

El feocromocitoma en pacientes pediátricos puede presentarse en síndromes hereditarios como la enfermedad de Von Hippel-Lindau. Potencialmente puede originar una emergencia hipertensiva letal ocasionada por los efectos de la excesiva liberación de catecolaminas.

¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

Una meticulosa preparación médica preoperatoria es esencial para un intra y posoperatorio exitoso. Es fundamental un óptimo control farmacológico perioperatorio de la presión arterial y frecuencia cardíaca.

Resumen

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino infrecuente en pediatría. En pediatría habitualmente aparece en el contexto de un síndrome genético y constituye una causa potencialmente curable de hipertensión arterial secundaria. El manejo perioperatorio de la presión arterial (PA), como de otros aspectos clínicos, son un desafío para el equipo de salud. **Objetivo:** Enfatizar particularidades terapéuticas propias de Cuidados Intensivos y perioperatorios del paciente con feocromocitoma. **Caso Clínico:** Escolar de 8 años con historia de un año de evolución de cefalea asociado a precordalgia e hiperhidrosis. Fue hospitalizado por emergencia hipertensiva secundaria a diagnóstico confirmado de feocromocitoma derecho. Luego de seis semanas se realizó en forma exitosa suprarrenalectomía laparoscópica previo bloqueo α adrenérgico con doxazosina asociado a propranolol, y antagonistas del calcio. Se confirmó enfermedad de Von Hippel-Lindau (tipo 2C) variante heterocigota c.482G>A en el gen VHL. Presentó una evolución sin complicaciones hasta el momento de su seguimiento, un año después de la cirugía. **Conclusión:** El control de la PA es crucial previo a la cirugía, siendo los

Palabras clave:
Feocromocitoma;
Enfermedad de Von Hippel-Lindau;
Hipertensión Arterial;
Catecolaminas;
Metanefrinas

bloqueadores $\alpha 1$ adrenérgicos y los antagonistas de los canales de calcio las medidas terapéuticas fundamentales. Los β -bloqueadores se reservan para el manejo de la taquicardia secundaria. En el intraoperatorio es esencial estar preparado para las variaciones del ritmo cardíaco y PA tanto en la inducción anestésica como en la manipulación tumoral.

Abstract

Pheochromocytoma is a rare neuroendocrine tumor in pediatrics. It usually appears in the context of a genetic syndrome and is a potentially curable cause of secondary arterial hypertension. Perioperative management of blood pressure (BP), as well as other clinical aspects, is a challenge for the health team. **Objective:** To emphasize therapeutic particularities specific to Intensive Care and perioperative care of patients with pheochromocytoma. **Clinical Case:** An 8-year-old schoolboy with a one-year history of headache associated with precordialgia and hyperhidrosis. He was hospitalized for hypertensive emergency secondary to a confirmed diagnosis of right pheochromocytoma. Six weeks later, a successful laparoscopic adrenalectomy was performed after alpha adrenergic blockade with doxazosin associated with propranolol and calcium antagonists. Von Hippel-Lindau disease (type 2C) was confirmed, heterozygous variant c.482G>A in the VHL gene. The patient had an uneventful evolution until the time of follow-up, one year after surgery. **Conclusion:** BP control is crucial prior to surgery, with $\alpha 1$ adrenergic blockers and calcium channel antagonists being the fundamental therapeutic measures. β -blockers are reserved for the management of secondary tachycardia. Intraoperatively, it is essential to be prepared for variations in heart rate and BP both during anesthetic induction and tumor manipulation.

Keywords:

Pheochromocytoma;
Von Hippel-Lindau disease;
Arterial hypertension;
Catecholamines;
Metanephrines

Introducción

La prevalencia de hipertensión arterial (HTA) clínica en niños es de un 3.5%¹ y las causas secundarias son frecuentes. Solo un 6% de ellas son de origen endocrinológico, dentro de las cuales se incluyen feocromocitoma y paraganglioma^{2,3}.

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino localizado en la médula suprarrenal que surge de las células cromafines de la cresta neural y que comúnmente secreta una o más catecolaminas: epinefrina, norepinefrina y dopamina, las cuales son las responsables de la mayoría de las manifestaciones clínicas. Las catecolaminas son parcial o totalmente convertidas dentro del tumor por la catecol-O-metiltransferasa en metabolitos inactivos, metanefrinas y normetanefrina. Consecuentemente, la liberación de catecolaminas activas a la circulación puede ser escasa, ausente o paroxística.

Si bien el feocromocitoma es una patología de muy baja frecuencia en población pediátrica, con una prevalencia de 0,2 a 0,5 casos por millón³, es el tumor endocrino más frecuente de la infancia. Aproximadamente un 20% de los feocromocitomas y paragangliomas ocurren en el grupo etario pediátrico³. En esta población la mayor incidencia se encuentra entre los 11 y 13 años con una preponderancia en pacientes del sexo masculino (2:1), con un considerable por-

centaje de compromiso bilateral y existencia de una mutación genética, así hasta el 80% de los feocromocitomas pediátricos se asocian a un origen hereditario^{2,4}.

El síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL) es un trastorno hereditario autosómico dominante caracterizado por el desarrollo de múltiples tumores en distintos órganos, incluyendo feocromocitomas, heman-gioblastomas, tumores neuroendocrinos, tumores de sistema nervioso central, entre otros. Es causado por mutaciones en el gen supresor de tumores VHL ubicado en el cromosoma 3p25-26⁵.

Debido a la vigilancia en personas con enfermedad de VHL, es más probable que el feocromocitoma relacionado con esta condición, se detecte incidentalmente gracias a imágenes abdominales en individuos normotensos asintomáticos².

El manejo perioperatorio de la presión arterial (PA), considerando el riesgo de descargas catecolaminérgicas en relación a la administración de algunos fármacos y a la manipulación tumoral intraoperatoria, como otros aspectos clínicos de esta infrecuente patología, son un desafío para el equipo multidisciplinario tratante.

El objetivo de este reporte es enfatizar las particularidades terapéuticas propias de Cuidados Intensivos y del manejo perioperatorio del paciente con feocromocitoma.

Caso Clínico

Paciente de 8 años, 28 kg, eutrófico, sexo masculino, sin antecedentes mórbidos conocidos, quien consultó en el servicio de urgencias por cefalea occipital, fotofobia y somnolencia. Madre del paciente relató que desde un año a la fecha presentaba episodios de cefalea de similares características asociados a precordialgia e hiperhidrosis, ante lo cual se le indicó tratamiento con paracetamol.

Al momento de su admisión el paciente estaba afebril, con PA de 196/120 mmHg, presión arterial media 150 mmHg (p95+12, 126/86 mmHg), frecuencia cardíaca 112/min, frecuencia respiratoria 24/min, saturación de oxígeno en 100% con FiO₂ ambiental. A la exploración física destacaba paciente con Escala de Coma de Glasgow 15, soplo mesosistólico II/VI sin irradiación, pulmones con murmullo vesicular normal, hígado bajo reborde costal, ausencia de masa abdominal palpable, pulsos simétricos firmes y tiempo de llene capilar normal.

Se efectuó electrocardiograma el cual mostró ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 110/min, con signos de hipertrofia ventricular izquierda. Dentro de los parámetros de laboratorio iniciales presento función renal normal, hemograma normal, sin elevación de

reactantes de fase aguda. Sodio y potasio en plasma 138 y 3,6 mEq/L respectivamente. Orina completa sin alteraciones. Tamizaje de drogas de abuso en orina fue negativo (incluye anfetaminas, antidepresivos tricíclicos, barbitúricos, benzodiazepinas, cocaína, metanfetamina, opiáceos, tetrahidrocanabinoides, metilenedioximetanfetamina). Tomografía Computada (TC) cerebral (sin contraste) sin hallazgos de significado patológico.

El paciente fue ingresado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para estudio y tratamiento donde inició terapia antihipertensiva con labetalol en infusión continua a 0,36 mg/kg/h, permaneciendo con cifras de PA > percentil (p) 95, sin compromiso de otros órganos diana. Ecocardiograma describió ventrículo izquierdo levemente dilatado, con buena función biventricular. Fondo de ojo fue normal. Al segundo día de hospitalización se efectuó TC de tórax, la que resultó sin hallazgos patológicos y TC de abdomen mostró una masa suprarrenal derecha hipervascular (4 x 3 cm), compatible con feocromocitoma (figura 1). Ante este hallazgo se modificó la terapia antihipertensiva (a las 48 horas desde el ingreso) a nitroprusiato de sodio y doxazosina (bloqueo α 1) agregándose a las 24 horas propranolol por tendencia a taquicardia sinusal mantenida.

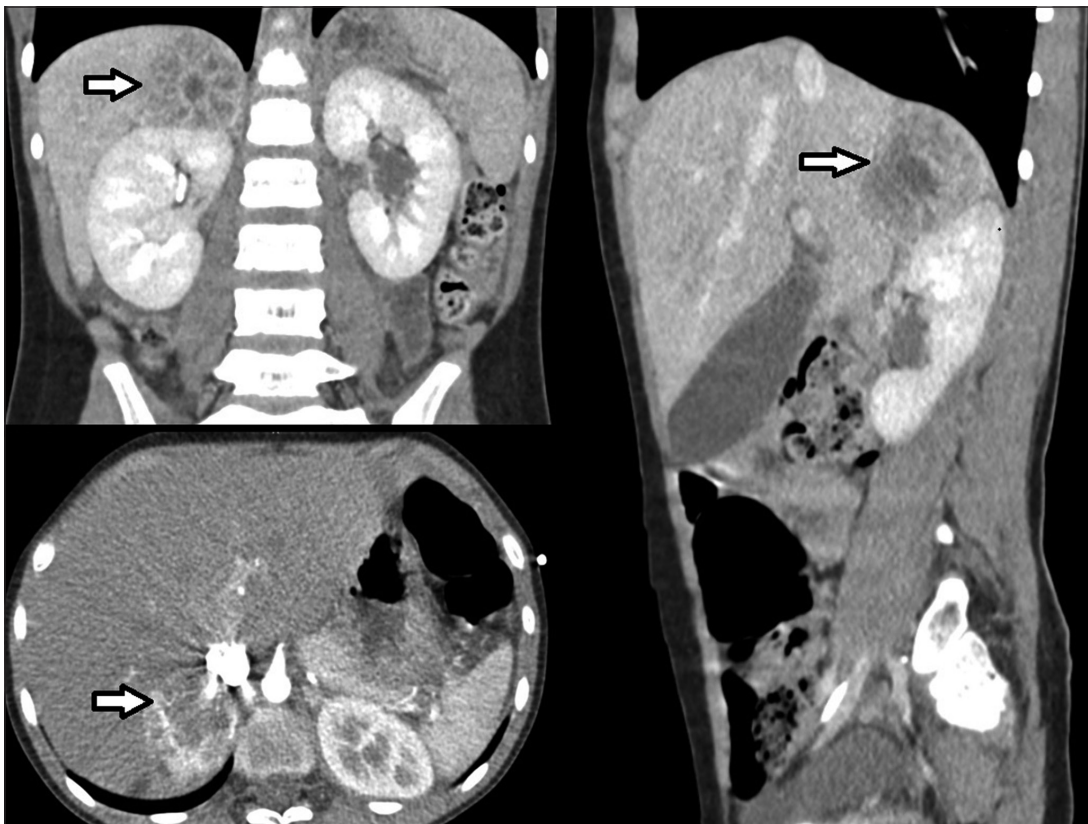


Figura 1. Tomografía computarizada de abdomen. Se observa masa suprarrenal derecha hipervascular heterogénea de 4 x 3 cm (flecha blanca).

Luego de 5 días se logró suspender nitroprusiato quedando con propranolol, doxazosina y amlodipino para PA p90 y frecuencia cardíaca adecuada. La sospecha de feocromocitoma fue confirmada con el resultado de metanefrinas en orina el que señaló: metanefrinas urinarias 140 ug/24 horas (VN: 49-408 ug/24 horas), normetanefrinas urinarias 14.400 ug/24 horas (VN: 31,8-398 ug/24 horas) y 3-Metoxitiramina 949 ug/24 horas (VN: 90-400 ug/24 horas).

Se amplió el estudio con Resonancia Magnética (RM) de cerebro y médula espinal las cuales no evidenciaron alteraciones.

Madre señaló desconocer antecedentes mórbidos del padre del paciente, sin embargo, preguntando dirigidamente en entrevista con abuela paterna se obtuvo el antecedente que dos de sus hijas y sus respectivos hijos tenían estudio genético confirmatorio de enfermedad de VHL. Se realizó estudio genético en el paciente (secuenciación de mutación c.482G>A) el cual resultó positivo para la variante heterocigota en el gen VHL. Se concluyó enfermedad de VHL tipo 2C (Feocromocitoma como única manifestación de la enfermedad de VHL).

El día 17 después de su admisión se logró estabilizar la PA. Al día 19 de hospitalización el paciente fue dado de alta asintomático, normotenso, recibiendo doxazosina (12 mg/día), amlodipino (10 mg/día) y propranolol (90 mg/día) con indicación de mantener dieta rica en sodio (3-5 g/día), abundante ingesta de líquidos y reposo relativo en búsqueda de disminución del riesgo de hipotensión ortostática.

Etapas perioperatorias

Manejo preoperatorio: luego de 3 semanas de manejo ambulatorio con α y β bloqueadores, asociado a antagonista de canales de calcio, el paciente ingresó para cirugía programada. Recibió infusión de suero fisiológico al 0,9% (2.300 ml/m²/d) durante 48 h previo a cirugía.

Manejo intraoperatorio (adrenalectomía derecha laparoscópica): el paciente ingresó al quirófano vigil, tranquilo, cooperador. Se instaló sistema de medición de PA no invasiva (PANI), electrocardiograma DII, saturometría y monitor de profundidad anestésica (*Bispectral Index*, BIS en sus siglas en inglés). Sus signos vitales fueron: PANI 152/80 mmHg, frecuencia cardíaca 70 lat/min, saturación de O₂ 98% con FiO₂ ambiental. Previa pre-oxigenación se realizó inducción anestésica con remifentanilo, propofol y rocuronio. PANI post inducción 125/65 mmHg, frecuencia cardíaca 80 lat/min. Previo a una suave laringoscopia, se inició nitroglicerina 0,2 mcg/kg/min y se efectuó intubación endotraqueal. PANI post intubación 127/70 mmHg, frecuencia cardíaca 85 lat/min. Se inició ventilación mecánica invasiva. Se instaló línea arterial radial izquierda y catéter venoso central (CVC) yugular derecho eco-

guiado. Con el objetivo de lograr analgesia multimodal y reducir necesidad de remifentanilo se agregó metadona, ketorolaco, paracetamol y metamizol. Como profilaxis de náuseas y vómitos se usó dexametasona. Anterior a la incisión quirúrgica se inició dexmedetomidina 1mcg /kg/h con bolo 0,5 mcg/kg, bien tolerado hemodinámicamente. Se realizó inserción de trócares a peritoneo, solicitándose insuflación lenta de CO₂, pero al manipular glándula suprarrenal respondió con HTA, PA sistólica máxima 173 mmHg y PA diastólica máxima 98 mmHg, por lo que se aumentó nitroglicerina a 0,5 mcg/kg/min y se agregó nitroprusiato de sodio hasta 4 mcg/kg/min. Al diseccionar vena suprarrenal paciente presentó sangrado aproximadamente de 500 ml, se manejó con suero Ringer lactato (SRL) 100 ml y 1 unidad de glóbulos rojos. Posterior a pinzamiento de vena suprarrenal evolucionó con hipotensión arterial, por lo que se suspendió uso de hipotensores, se administraron 500 ml SRL y se inició noradrenalina hasta 0,15 mcg/kg/min. Dado el término exitoso de cirugía, hemodinamia sostenida con requerimiento moderado de noradrenalina en el contexto de supresión abrupta de catecolaminas y no presentar conflicto ventilatorio, se decidió extubar. Se trasladó luego de 3 horas y 30 minutos a UCI bajo sedación con dexmedetomidina, ventilando espontáneamente, con requerimiento de noradrenalina de 0,12 mcg/kg/min (figura 2).

Manejo posoperatorio precoz: Al ingreso a UCI con saturación venosa central de oxígeno en 75 %, lactatemia 7,5 mg/dL (VN: 5-15 mg/dL). Luego de doce horas se suspendió infusión de noradrenalina reiniciándose doxazosina con buen control de cifras de PA (p50-90) a las 48 horas. Analgesia mediante uso de metamizol en infusión continua y paracetamol por horario. Glicemias post operatorias siempre permanecieron en rango normal.

Alta hospitalaria y seguimiento ambulatorio

Se dio de alta al día 7 de hospitalización. En el control posoperatorio el paciente estaba asintomático y con valores de PA en p50, ante lo cual se suspendió el uso de hipotensores. Valores de normetanefrinas en orina a los 10 días posoperatorio en 151 mcg/24 h y a las 6 semanas 115 mcg/24 h (VN: 31,8-398 ug/24 horas). La evolución fue exitosa a un año de seguimiento posterior a la cirugía.

El estudio anátomo-patológico confirmó feocromocitoma adrenal derecho: Macroscópicamente se reconoce nódulo amarillo de 4 x 3 x 2 cm. Microscópicamente, mostró nidos y trabéculas de células de citoplasma anfofilico granular, núcleos con nucléolos prominentes, algunas células con núcleos agrandados e hiper cromáticos (figura 3). Estudio de inmunohistoquímica positivo S100 y Ki-67 (*Pheochromocytoma of the adrenal gland Scale Score 4*).

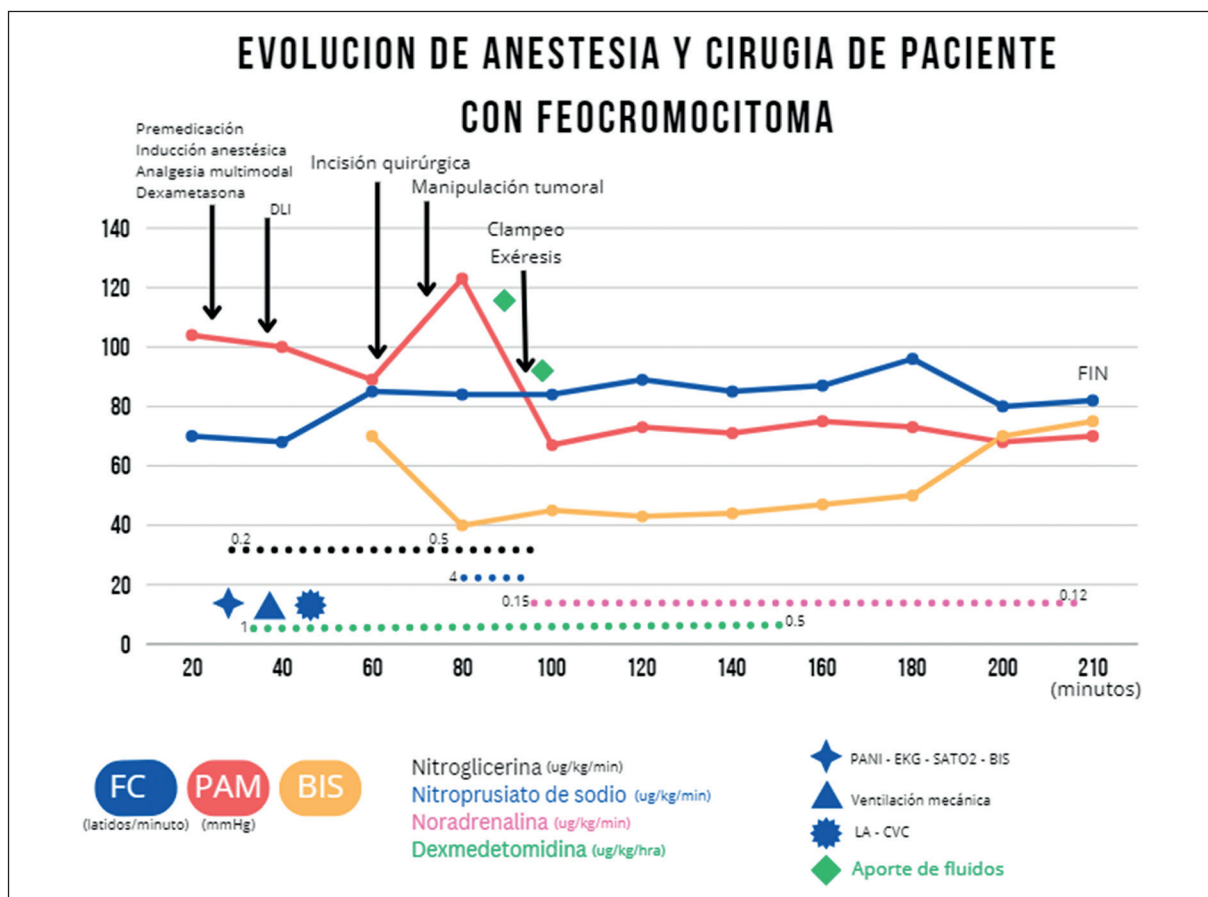


Figura 2. Línea de tiempo de adrenalectomía laparoscópica. DLI: Decúbito lateral izquierdo; FC: Frecuencia cardíaca; PAM: Presión arterial media; BIS: Bispectral index; PANI: Presión arterial no invasiva; EKG: Electrocardiograma; LA: Línea arterial; CVC: Catéter venoso central; SATO2: Saturación de oxígeno.

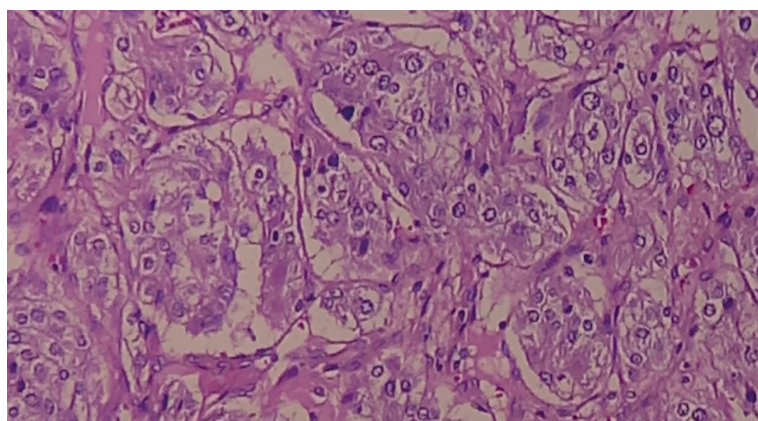


Figura 3. Estudio histopatológico de pieza operatoria. Pieza histológica en aumento 10x, tinción hematoxilina eosina que muestra tejido de glándula suprarrenal con desarrollo de neoplasia conformada por células de citoplasma anfófilo granular, núcleos redondos a ovales con nucléolo prominente.

Discusión

En nuestro paciente la sintomatología presentada por larga data derivada de la hiperactividad simpática, consistente en cefalea, sudoración y taquicardia, debió haber permitido establecer oportunamente una firme sospecha diagnóstica, antes que se desarrollara

la emergencia hipertensiva que motivó su hospitalización. Además, al revisar las cifras de PA de aquella época estas se encontraban en p95. La prevalencia de la triada sintomática de cefalea, hiperhidrosis y palpitaciones se ha observado entre un 47-77% de los pacientes pediátricos^{2,6,7}.

Otros síntomas incluyen palidez, alteraciones vi-

suales, náuseas, diarrea, vómitos, dolor abdominal, temblor y baja de peso³. Habitualmente la HTA es mantenida⁸ y no ocurre en forma de crisis como en adultos, aunque puede presentar episodios de exacerbación.

El diagnóstico de feocromocitoma puede ser tardío debido a distintas razones. Primero, la HTA puede estar ausente por períodos prolongados dado que las catecolaminas activas pueden ser convertidas en metanefrinas biológicamente inactivas dentro del tumor. Segundo, tanto síntomas como signos son inespecíficos, pues la liberación de catecolaminas puede deberse a causa neurogénicas (episodio de ansiedad o pánico, accidente vascular encefálico) todo lo cual puede retardar el diagnóstico, no siendo inhabitual que el tumor sea descubierto fortuitamente durante estudios no relacionados necesariamente con la glándula adrenal^{9,10}.

Por otra parte, en este paciente existía la particularidad de no conocer los antecedentes familiares de enfermedad de VHL.

Luego de la sospecha clínica de feocromocitoma el paso siguiente es su confirmación bioquímica mediante las metanefrinas libres urinarias de 24 h o plasmáticas, las cuales son más sensibles (~100%) y específicas (~95%) que las catecolaminas en orina o plasma o la cuantificación del ácido vanilmandélico (AVM) urinario, siendo en la actualidad el estándar de oro para su diagnóstico². Para la localización del tumor el estudio inicial de imágenes, ya sea mediante TC o RM, debe ser de abdomen y pelvis, pues es aquí donde se localizan la mayoría de los tumores.¹¹

Luego de identificar mediante exámenes de laboratorio e imágenes, el tratamiento definitivo del feocromocitoma es quirúrgico. La mortalidad perioperatoria actualmente es baja (< 3%) siendo esencial disponer de técnicas quirúrgicas menos invasivas y la optimización del manejo perioperatorio de la PA¹², aspecto que a continuación se revisa:

Etapas preoperatoria. Manejo en UCI

La PA debe ser normalizada lo antes posible de la cirugía dado que la incidencia de complicaciones perioperatorias está fuertemente ligada a las cifras de PA preoperatoria¹³.

El primer aspecto a reconocer es que el desarrollo de HTA es primariamente ocasionado por el incremento de la resistencia vascular periférica total mediada por la noradrenalina sobre los receptores α adrenérgicos, la cual es secretada por la mayoría de los feocromocitomas¹³. Sin embargo, al medir catecolaminas plasmáticas la correlación entre PA y noradrenalina circulantes es pobre¹⁴. De lo anteriormente señalado se desprende que nunca debe usarse un tratamiento β bloqueador antes de haber logrado un bloqueo α efectivo por el riesgo de desencadenar una

crisis hipertensiva dada la acción sin oposición en los α receptores. Esta situación se corrigió al obtener los exámenes sugerentes de feocromocitoma (tabla 1), modificando la terapia inicial.

El bloquear el efecto ocasionado por el exceso de catecolaminas es la piedra angular del control antihipertensivo mediante el uso de un antagonista adrenérgico como doxazosina (selectivo α_1 -postsináptico). Sin embargo, el bloqueo α en ocasiones origina taquicardia secundaria a la estimulación β , por lo cual se requiere adicionar un β bloqueador a la terapia (tabla 2). En la casuística de Deregibus et al.⁷ se optó por la opción terapéutica preoperatoria de doxazosina + atenolol por 7-14 días. Se ha señalado que los pacientes pediátricos, en ocasiones, pueden requerir un tiempo más prolongado de tratamiento para lograr la frecuencia cardíaca y presión arterial deseada (p50-90 y cercano a p50 los días previos a la cirugía)⁸. De ser este esquema insuficiente se puede agregar una dihidropiridina (tabla 2). Se sugiere monitorizar la respuesta a la terapia antihipertensiva con un seguimiento ambulatorio de la PA.

Se recomienda que los pacientes reciban un aporte de sodio entre 6-10 g/día y una hidratación con líquidos intravenosos (1,5 veces los de mantención) para prevenir la aparición de hipotensión postural o hipotensión arterial post resección causada por el bloqueo α (condición de hipovolemia relativa). Recientemente, se ha cuestionado la real utilidad de esta medida pues no mostró efecto benéfico sobre la hemodinamia perioperatoria como tampoco en el pronóstico precoz^{15,16}. No obstante, este tema no se encuentra aún dilucidado. El paciente debe ingresar a UCI 48 horas antes para evaluación, monitorización de parámetros hemodinámicos y aporte de fluidos intravenosos previo a la cirugía.

Etapas intraoperatoria

Los dispositivos invasivos de monitorización hemodinámica como la línea arterial y CVC deben idealmente ser instalados después de la inducción anestésica, siendo una opción para esta el propofol junto con fentanilo, pues ambos tienen un buen perfil hemodinámico. El vecuronio es el relajante muscular preferido dado su estabilidad cardiovascular.

Durante la inducción anestésica como también en la intubación endotraqueal y la cirugía misma se pueden presentar grandes variaciones de la PA (crisis hipertensiva) y del ritmo cardíaco¹⁷, ante esto el anestesista debe estar preparado para el uso de un vasodilatador de vida media corta u otros fármacos con efecto hipotensor (tabla 2). Además, se debe estar atento para tratar las fluctuaciones de la glicemia.

Es preciso tener en consideración el no usar fármacos que ocasionen liberación de histamina (morfina, atracurionio, entre otros) ya que pueden provocar una

Tabla 1. Fármacos implicados en pacientes con feocromocitoma que pueden precipitar una crisis catecolaminérgica

Clase de fármacos	Ejemplos
Antagonistas receptores dopaminérgicos D2	Metoclopramida, haloperidol, dlorpromazina
Antagonistas receptores β -adrenérgicos	Propranolol, labetalol
Simpaticomiméticos	Efedrina, anfetamina, metilfenidato
Opioides	Morfina, petidina
Inhibidores recaptación de norepinefrina (incluye ATC)	Amitriptilina, imipramina
Corticoides	Dexametasona, prednisona, hidrocortisona
Agentes bloqueadores neuromuscular	Succinilcolina, atracuronio
Anestésicos	Ketamina, halotano
Hormonas peptídicas	Glucagón, ACTH

ATC: Antidepresivos tricíclicos; ACTH: hormona adrenocorticotrópica.

Tabla 2. Fármacos usados en el manejo de la hipertensión arterial en el paciente con feocromocitoma

Fármaco	Clase	Rango de dosis usual	Efectos secundarios
Preoperatorio			
Doxazosina	BS $\alpha 1$	2-4 mg/día, 1 dosis, máx 16 mg	Hipotensión ortostática, mareo
Amlodipino	Antagonista canales Ca	0,1-0,6 mg/kg/día, 1 dosis, max 10 mg	Edema periférico
Nifedipino	Antagonista canales Ca	0,25-0,5 mg/kg/día, 1-2 dosis	Taquicardia, cefalea
Propranolol*	BNS $\beta 1$ y $\beta 2$	1-4 mg/kg/día, 2-3 dosis	Mareo, exacerbación asma
Atenolol*	BNS $\beta 1$ y $\beta 2$	1-5 mg/kg/día, 1-2 dosis	Mareo, fatiga
	BS $\beta 1$	0,5-1 mg/kg/día	
Intraoperatorio			
Nitroprusiato de sodio	Vasodilatador	0,5-4 mcg/kg/min	Hipotensión, toxicidad por CN
Sulfato de Magnesio	Vasodilatador	40-60 mg/kg en 10 min	Usar con precaución en ENM
	Inhibe liberación CA	15-30 mg/kg/h infusión	Prolongación intervalo QT y PR
	B receptor adrenérgico		Hipocalcemia
Dexmedetomidina	Agonista central $\alpha 2$	0,2-0,7 mcg/kg/h	Bradycardia, depresión respiratoria
Labetalol*	B α y β (relación 1:7 iv)	0,25-3 mg/kg/h	Mareo, hipotensión ortostática
Urapidil	BS $\alpha 1$	1-2 mg/kg en bolo seguido de 0,8-3,3 mg/kg/h infusión	Hipotensión arterial
	B receptor 5-hidroxitriptamina		

B: bloqueador; S: selectivo; Ca: calcio; BNS: bloqueador no selectivo; CA: catecolaminas; ENM: enfermedad neuromuscular; CN: cianuro. *Dar después de un bloqueo. Adaptada de las tablas de Jain (2020)³ y Seamon (2021)⁸.

crisis hipertensiva como consecuencia del incremento de catecolaminas circulantes. Se recomienda no usar halotano dado su efecto de sensibilización miocárdica a las catecolaminas¹⁸.

La cirugía laparoscópica es el tratamiento de elección y tiene carácter curativo, describiéndose hasta un 90% de remisión completa¹⁹. En caso de patología unilateral se realiza cirugía total y se reserva la cirugía subtotal para tumores menores de 5 cm. En caso de compromiso bilateral se efectúan adrenalectomías subtotales o adrenalectomía total unilateral más adrenalectomía subtotal contralateral.

La manipulación quirúrgica puede ocasionar una liberación masiva de catecolaminas y complicaciones como accidente vascular encefálico, arritmias, isquemia miocárdica o edema pulmonar²⁰. Una vez extraído el tumor puede aparecer hipotensión arterial significativa al eliminar la carga catecolaminérgica²¹. Una infusión epidural de bupivacaina más fentanilo puede ser usada para la analgesia posoperatoria.

Manejo en UCI

Una vez admitido el paciente a UCI se debe estar atento ante la necesidad de soporte vasopresor por aparición de hipotensión arterial, la cual puede deberse a la abrupta caída de las catecolaminas circulantes, disminución de los receptores adrenérgicos celulares, efecto residual de los antagonistas adrenérgicos empleados o hipovolemia. Otra eventual complicación inmediata (< 6 h) es la aparición de hipoglicemia por hiperinsulinismo debido al fin de la supresión β pancreática²².

En los primeros días poscirugía el paciente puede continuar con HTA ocasionada por el incremento de las catecolaminas circulantes, pero ésta no debiese durar más de unas pocas semanas, salvo que exista enfermedad residual funcional, tumor extra adrenal o metástasis²³.

La normalización de las metanefrinas plasmáticas o urinarias debe de ser controlada recién a los 10 días después de la cirugía. Si la concentración permanece alta, podría considerarse la obtención de imágenes funcionales ante la sospecha de metástasis ocultas, recurrencia y/o tumores múltiples²⁴.

Dada la recaída de esta patología (16% a los diez años)²⁵, los pacientes operados deben tener un seguimiento prolongado, con determinación anual de metanefrinas urinarias. Los pacientes más jóvenes con

grandes tumores y síndromes genéticos familiares presentan un mayor riesgo²⁶.

Conclusión

El feocromocitoma es una infrecuente causa de HTA secundaria en la infancia. Es en este grupo etario donde es relevante la asociación con síndromes familiares genéticos. El control de la PA es crucial antes de la cirugía. En la actualidad este se basa en el bloqueo catecolaminérgico mediante los antagonistas de los receptores α adrenérgicos, siendo la doxazosina la primera opción. Una vez establecida esta terapia, se puede agregar bloqueo β , el cual está determinado por la magnitud de la taquicardia existente.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Juan Aguirre, médico anatomopatólogo del Hospital Clínico Dra. Eloísa Díaz I. La Florida, por su colaboración en la incorporación e interpretación de la imagen histológica.

Referencias

1. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Subcommittee on screening and management of high blood pressure in children. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2017;140(3):e20171904. doi: 10.1542/peds.2017-1904.
2. Bholah R, Bunchman TE. Review of Pediatric Pheochromocytoma and Paraganglioma. *Front Pediatr*. 2017;5:155. doi: 10.3389/fped.2017.00155.
3. Jain A, Baracco R, Kapur G. Pheochromocytoma and paraganglioma-an update on diagnosis, evaluation, and management. *Pediatr Nephrol*. 2020;35(4):581-594. doi: 10.1007/s00467-018-4181-2.
4. Pamporaki C, Hamplova B, Peitzsch M, et al. Characteristics of Pediatric vs Adult Pheochromocytomas and Paragangliomas. *J Clin Endocrinol Metab*. 2017; 102 (4):1122-1132. doi: 10.1210/jc.2016-3829.
5. Shanbhogue KP, Hoch M, Fatterpaker G, Chandarana H. von Hippel-Lindau Disease: Review of Genetics and Imaging. *Radiol Clin North Am*. 2016;54(3):409-22. doi: 10.1016/j.rcl.2015.12.004.
6. Barontini M, Levin G, Sanso G. Characteristics of pheochromocytoma in a 4- to 20-year-old population. *Ann N Y Acad Sci*. 2006;1073:30-7. doi: 10.1196/annals.1353.003.
7. Deregibus MI, Pompozzi LA, Sansó G. Feocromocitoma y paraganglioma en un hospital pediátrico de Argentina. Serie de casos. *Arch Argent Pediatr*. 2024;122(2):e202310099. doi: 10.5546/aap.2023-10099.eng.
8. Seamon ML, Yamaguchi I. Hypertension in Pheochromocytoma and Paraganglioma: Evaluation and Management in Pediatric Patients. *Curr Hypertens Rep*. 2021;23(5):32. doi: 10.1007/s11906-021-01150-9.
9. Lenders JW, Eisenhofer G. Pathophysiology and diagnosis of disorders of the adrenal medulla: focus on pheochromocytoma. *Compr Physiol*. 2014;4(2):691-713. doi: 10.1002/cphy.c130034.
10. Ilias I, Thomopoulos C. Addressing delays in the diagnosis of pheochromocytoma/paraganglioma. *Expert Rev Endocrinol Metab*. 2019;14(5):359-363. doi: 10.1080/17446651.2019.1657007.
11. Peard L, Cost NG, Saltzman AF. Pediatric pheochromocytoma: current status of diagnostic imaging and treatment procedures. *Curr Opin Urol*. 2019;29(5):493-499. doi: 10.1097/MOU.0000000000000650.
12. Groeben H, Nottebaum BJ, Alesina PF, Traut A, Neumann HP, Walz MK. Perioperative α -receptor blockade in phaeochromocytoma surgery: an observational case series. *Br J Anaesth*. 2017;118(2):182-189. doi: 10.1093/bja/aew392.
13. Bima C, Lopez C, Tuli G, et al. Prevention and management of hypertensive crises in children with pheochromocytoma and paraganglioma. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2024;15:1460320. doi: 10.3389/fendo.2024.1460320.
14. Plouin PF, Gimenez-Roqueplo AP. Pheochromocytomas and secreting paragangliomas. *Orphanet J Rare Dis*. 2006;1:49. doi: 10.1186/1750-1172-1-49.
15. Kim JH, Lee HC, Kim SJ, et al. Perioperative hemodynamic instability in pheochromocytoma and sympathetic paraganglioma patients. *Sci Rep*. 2021;11(1):18574. doi: 10.1038/s41598-021-97964-3.
16. Niederle MB, Fleischmann E, Kabon B, Niederle B. The determination of real fluid requirements in laparoscopic resection of pheochromocytoma using minimally invasive hemodynamic monitoring: a prospectively designed trial. *Surg Endosc*. 2020;34(1):368-376. doi: 10.1007/s00464-019-06777-z.
17. Lentschener C, Gaujoux S, Tesniere A, Dousset B. Point of controversy: perioperative care of patients undergoing pheochromocytoma removal-time for a reappraisal? *Eur J Endocrinol*. 2011;165(3):365-73. doi: 10.1530/EJE-11-0162.
18. Naranjo J, Dodd S, Martin YN. Perioperative Management of Pheochromocytoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2017;31(4):1427-1439. doi: 10.1053/j.jvca.2017.02.023.
19. Iglesias P, Santacruz E, García-Sancho P, et al. Pheochromocytoma: A three-decade clinical experience in a multicenter study. *Rev Clin Esp*. 2021;221(1):18-25. English, Spanish. doi: 10.1016/j.rce.2019.12.016.
20. Tariel F, Dourmap C, Prudhomme T, et al. Adrenalectomy for Pheochromocytoma: Complications and Predictive Factors of Intraoperative Hemodynamic Instability. *Am Surg*. 2023;89(11):4772-4779. doi: 10.1177/00031348221135774.
21. Peramunage D, Nikravan S. Anesthesia for Endocrine Emergencies. *Anesthesiol Clin*. 2020;38(1):149-63.
22. Rajappa GC, Anandaswamy TC. Laparoscopic cortical sparing adrenalectomy for pediatric bilateral pheochromocytoma: anesthetic management. *Anesth Pain Med*. 2014;4(2):e15460. doi: 10.5812/aapm.15460.
23. Mamilla D, Araque KA, Brofferio A, et al. Postoperative Management in Patients with Pheochromocytoma and Paraganglioma. *Cancers (Basel)*. 2019;11(7):936. doi: 10.3390/cancers11070936.
24. Casey RT, Hendriks E, Deal C, et al. International consensus statement on the diagnosis and management of phaeochromocytoma and paraganglioma in children and adolescents. *Nat Rev Endocrinol*. 2024. doi: 10.1038/s41574-024-01024-5.
25. Amar L, Servais A, Gimenez-Roqueplo AP, Zinzindohoue F, Chatellier G, Plouin PF. Year of diagnosis, features at presentation, and risk of recurrence in patients with pheochromocytoma or secreting paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005;90(4):2110-6. doi: 10.1210/jc.2004-1398.