



447

FEOCROMOCITOMA EXTRAADRENAL EN LA INFANCIA

AUTORES: Villarruel, Rocío; Nally, A. Patricia; Ruscasso, Mariel; Ocampo, M. Inés

Hospital especializado Materno Infantil Don Victorio Tetamanti

Mar del plata, Buenos aires, Argentina.

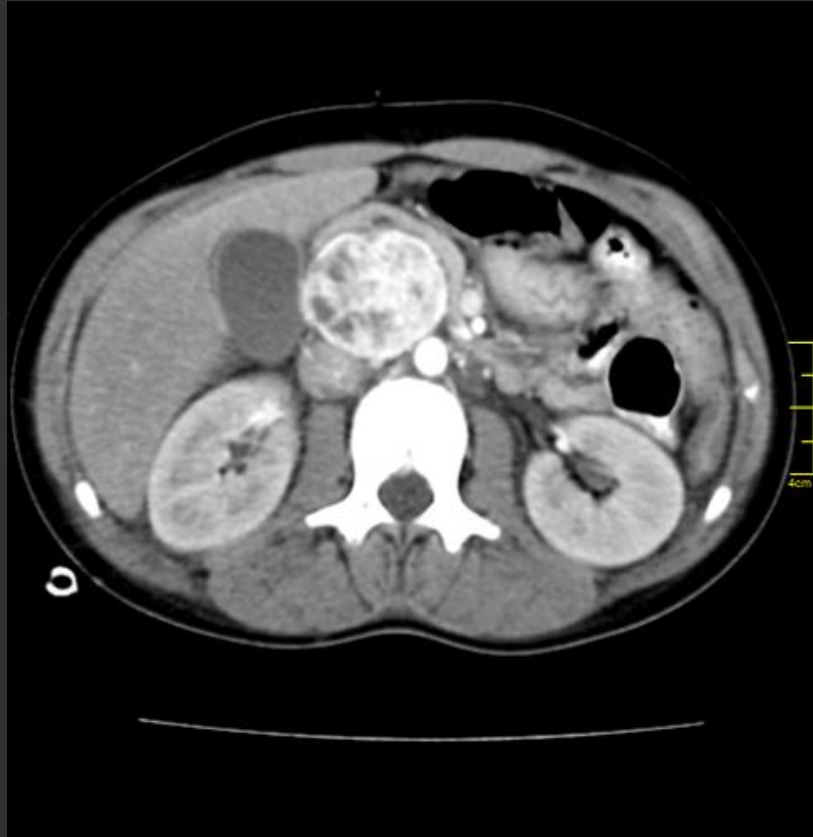
villarruelr@gmail.com;

PRESENTACIÓN DEL CASO

- Paciente varón sin antecedentes familiares, de 12 años de edad
- Ingresa al área de emergencia con un cuadro de Hipertensión Arterial severa, presentando durante su evaluación un episodio de paro cardíaco que logra ser revertido.
- El paciente se interna en área de cuidados intensivos previa realización de Tomografía Axial Computada ante la sospecha diagnóstica y la urgencia del cuadro.
- Como datos clínicos se rescata que el paciente presentó cefaleas esporádicas y dolor abdominal de 15 días de evolución, que no llevaron a la consulta.

HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS

Tomografía Axial Computada con contraste endovenoso
Masa retroperitoneal de aspecto sólido con valores de atenuación > 10 UH y marcado realce heterogéneo tras la administración del contraste endovenoso



DISCUSION

FEOCROMOCITOMA EXTRAADRENAL O PARAGANGLIOMA

- La localización extraadrenal intraabdominal mas frecuente es el tejido paragangliónico aorto-simpático (dentro de este el órgano de Zuckerkindl).
- Tumores derivados de células cromafines extraadrenales. Malignos 10%.
- Pueden ser esporádicos o asociarse en un 10% a síndromes familiares (MEN 2-NF 1- Von Hippel-Lindau- Tríada de Carney).
- Su diagnóstico bioquímico es mediante la determinación de catecolaminas, metanefrinas plasmáticas y urinarias, y ácido vainillín mandélico.
- Se conoce su componente hereditario en un 35-40% por lo que su estudio genético se encuentra indicado.
- Estudios de imagen: Tomografía Axial Computada: valor de atenuación precontraste mayor >10 UH y marcado realce heterogéneo tras administración de contraste endovenoso, áreas de necrosis y hemorragia. Resonancia Magnética Nuclear: marcadamente hiperintenso en T2. PETTC áreas hipermetabólicas, de gran utilidad para estudio metástasis.
- El diagnóstico diferencial desde el punto de vista de la imagen debemos considerarlo con otros tumores retroperitoneales como linfoma, neuroblastoma, nefroblastoma, ganglioneuroblastoma.
- Tratamiento de elección: exéresis quirúrgica previo bloqueo alfa y beta adrenérgico para evitar la inestabilidad hemodinámica durante la intervención.

CONCLUSION

- Los feocromocitomas y paragangliomas (feocromocitoma extraadrenal) son tumores raros en la infancia. Clásicamente su sintomatología suele ser Hipertensión Arterial, cefalea , sudoración y taquicardia, no obstante en el paciente pediátrico pueden presentarse con sintomatología variable, no específica, pudiendo así confundirse con otras entidades clínicas.
- Los estudios bioquímicos y de imagen son el pilar diagnóstico.
- El paciente del caso descrito presentó la sintomatología clásica, inhabitual en pediatría, semejante a la esperable en el paciente adulto, por lo que debe ser una entidad a tener en cuenta ante tales manifestaciones clínicas.
- El estudio genético debe considerarse en la actualidad dada su asociación a mutaciones genéticas.
- Un abordaje interdisciplinario debe considerarse para la decisión terapéutica y evitando así sus complicaciones.

BIBLIOGRAFIA

- Chale M. MRI of adrenal and extraadrenal Pheochromocytoma. AJR 2005, 184:860-867,10,2214
- Reshma Bholah. Review of Pediatric Pheochromocytoma and Paraganglioma. Fped.2017.10,3389,00155
- Pham TH. et al. Pheochromocytoma and Paraganglioma in children: a review of medical and surgical management at a tertiary care center. Pediatrics 2006. 118(3):1109-17.doi:10,1542/peds,2005-2299
- Baez J, Jagannathan J, Krajewski K et al. Pheochromocytoma and Paraganglioma: Imaging Characteristics. Cancer Imaging. 2012;12(1):153-62.
- Timmers H, Taieb D, Pacak K. Current and Future Anatomical and Functional Imaging Approaches to Pheochromocytoma and Paraganglioma. Horm Metab Res. 2012;44(5):367-72