

# Feocromocitoma como causa de edema pulmonar, shock y fallo multiorgánico

P. Gómez-Fernández, A. Gil Cano, M. Ramos y A. Jareño

Sección de Nefrología y Servicios de UCI. Hospital General del SAS. Jerez de la Frontera.

## RESUMEN

Presentamos un caso de feocromocitoma en el que, tras una crisis hipertensiva, aparecen edema pulmonar no cardiogénico, shock y fracaso multiorgánico. Los niveles de catecolaminas y la respuesta hemodinámica a la administración de labetalol y adrenalina sugieren una función adrenal exhausta tras «tormenta catecolamínica». Después del test de glucagón se objetivaron alteraciones electrocardiográficas compatibles con miocarditis por catecolaminas.

Palabras clave: **Feocromocitoma. Edema pulmonar. Miocarditis.**

## PULMONARY EDEMA, SHOCK AND MULTIORGANIC FAILURE SECONDARY TO PHEOCHROMOCYTOMA

### SUMMARY

We describe a patient with pheochromocytoma who developed noncardiogenic pulmonary edema, shock and multiorgan failure after a hypertensive crisis. The low levels of catecholamines and the hemodynamic response to administration of labetalol and adrenaline suggest an exhaustion of adrenal function after «catecholamine storm». After a glucagon test, we found electrocardiographic alterations of catecholamine-induced myocarditis.

Key words: **Pheochromocytoma. Pulmonary edema. Myocarditis.**

## Introducción

El feocromocitoma suele manifestarse por signos y síntomas habituales, como cefalea, HTA episódica o permanente y palpitaciones, entre otros<sup>1</sup>. Hay, sin embargo, algunos casos de feocromocitoma de presentación clínica rara y frecuentemente de evolución fatal, que dificulta su diagnóstico. En una serie, el 85 % de los enfermos con

feocromocitoma eran diagnosticados en la necropsia<sup>2</sup>. Son las manifestaciones «atípicas» las que han suscitado una reciente editorial del *Lancet* proclamando que «el feocromocitoma todavía sorprende»<sup>3</sup>.

El motivo de esta publicación es referir un caso de feocromocitoma que se presentó como edema pulmonar, shock y fracaso multiorgánico. Su curso clínico y diversas actuaciones terapéuticas pueden contribuir a esclarecer la patogénesis de algunas de estas manifestaciones.

Recibido: 29-V-91.  
En versión definitiva: 20-VIII-91.  
Aceptado: 30-VIII-91.

Correspondencia: Dr. Pablo Gómez-Fernández.  
Sección de Nefrología.  
Hospital del SAS.  
11407 Jerez (Cádiz).

## Exposición del caso

Enferma de cincuenta y cuatro años, que desde hacía un año presentaba episodios de cefalea y palpitaciones. Una semana previa a su ingreso, la enferma presentó nuevo episodio de ce-

falea, constatándose TA de 160/100 mmHg. Horas antes de su ingreso, la paciente comienza con cefalea, disnea intensa y expectoración hemoptoica, objetivándose déficit de perfusión periférica, HTA (160/130 mmHg), FC 155 l/m y patrón radiológico pulmonar alveolar difuso masivo. Tras comprobar que la presión capilar pulmonar (PCP) era de 2 mmHg, se inició aporte de volumen. En la analítica destacaban: Hto, 58 %; Hb, 19 g/dl; glucemia, 589 mg/dl; severa acidosis metabólica e hipoxemia. La urea y creatinina séricas fueron normales. Doce horas más tarde, ante el agravamiento de la hipoxemia, la enferma precisó intubación traqueal, tras lo que presentó hipotensión arterial severa (TA sistólica, 60 mmHg). Pese a la fluidoterapia intensa e inotrópicos, persistió la hipotensión, apareciendo posteriormente datos de coagulación intravascular diseminada (CID), oliguria y aumento progresivo de urea y creatinina (hasta 259 y 6,36 mg/dl, respectivamente). Un nuevo control hemodinámico mostró una PCP de 12 mmHg; gasto cardíaco 4,5 l/min, y disminución de resistencias vasculares pulmonares y sistémicas (229 y 707 dinas cm · seg<sup>-5</sup>, respectivamente). En el ECG se observaron alteraciones del segmento ST y de las ondas T. El estudio ecocardiográfico reveló un corazón hiperquinético con dimensiones normales de las cuatro cavidades. La ecografía abdominal mostró una masa suprarrenal derecha. Considerando la posibilidad de un feocromocitoma y especulando que la causa de la hipotensión refractaria podía ser debida a un fenómeno de «desensibilización de receptores», se administró labetalol endovenoso, observándose brusco descenso de TA. Ante esto se administró adrenalina (0,1-0,3 mcg/kg/min), con lo que se consiguió aumento de la TA (120/70 mmHg). Tras la mejoría hemodinámica se practicaron en total tres sesiones de hemodiálisis, observándose siete días después de su ingreso aumento progresivo de la diuresis, disminución de la urea y creatinina séricas, desaparición del edema pulmonar, remisión de las alteraciones de la coagulación, así como normalización de las anomalías del ECG. Los niveles de catecolaminas se reflejan en la tabla I. La tomografía axial computarizada (TAC) confirmó la existencia de una masa suprarrenal derecha. Estabilizada la situación clínica de la enferma, se realizó estimulación con glucagón, observándose gran respuesta hipertensiva e incremento muy importante de los niveles plasmáticos de catecolaminas (fig. 1). Inmediatamente después del glucagón aparecieron alteraciones del ECG, consistentes en inversión generalizada de la onda T (fig. 1). El estudio gammagráfico con <sup>131</sup>I metayodobenzilguanina

evidenció una elevada captación selectiva en glándula suprarrenal derecha (fig. 2). Previa administración de alfa y beta-bloqueantes se realizó suprarrenalectomía derecha. El estudio histopatológico evidenció un feocromocitoma con zonas de necrosis y hemorragia. Desde entonces, la enferma está normotensa sin medicación hipotensora, persistiendo doce meses después las alteraciones del ECG observadas tras el glucagón.

### Discusión

De todos los acontecimientos observados al inicio y durante la evolución del presente caso, consideramos más relevantes: a) el edema pulmonar; b) el shock y fracaso multiorgánico; c) las alteraciones electrocardiográficas tras la administración de glucagón.

Inicialmente la enferma presentó un aumento de la TA, que podría condicionar insuficiencia ventricular izquierda y edema pulmonar. El hallazgo de una PCP normal y la ausencia de datos ecocardiográficos de disfunción ventricular en el momento de la exploración sugieren otros mecanismos diferentes de edema pulmonar. Casos similares han sido publicados<sup>4,5</sup>. La participación de las catecolaminas también se ha invocado en la génesis del edema pulmonar neurogénico<sup>6</sup>. Esto suscita la posibilidad de que las catecolaminas puedan incrementar la permeabilidad de la membrana alveolocapilar. No obstante, considerando la gran vasoconstricción y reducción del volumen plasmático que frecuentemente existen en los casos de feocromocitoma, es posible que, pese a niveles bajos de PCP, exista una vasoconstricción pulmonar con aumento de presión hidrostática pulmonar, que, juntamente con el aumento de permeabilidad inducido por catecolaminas, favorezca el edema pulmonar.

Tras la fase inicial de HTA y edema pulmonar, nuestra enferma presentó hipotensión y fallo multiorgánico. Son varias las posibles causas de hipotensión en el feocromocitoma.

La persistencia de la hipotensión, pese a la reposición

**Tabla I.** Valores de catecolaminas obtenidos en el transcurso de la evolución

Niveles plasmáticos (pg/ml)			
Situación clínica	Noradrenalina	Adrenalina	Dopamina
Crisis hipertensiva al ingreso.....	No determinada	No determinada	No determinada
Shock .....	50	11	128
Shock (segunda muestra) .....	30	12	120
Situación hemodinámica estable.....	528	42	85

Niveles urinarios (mg/24 horas)		
Situación clínica	Catecolaminas libres	VAMA
Crisis hipertensiva tras situación hemodinámica estable.....	1.469	18

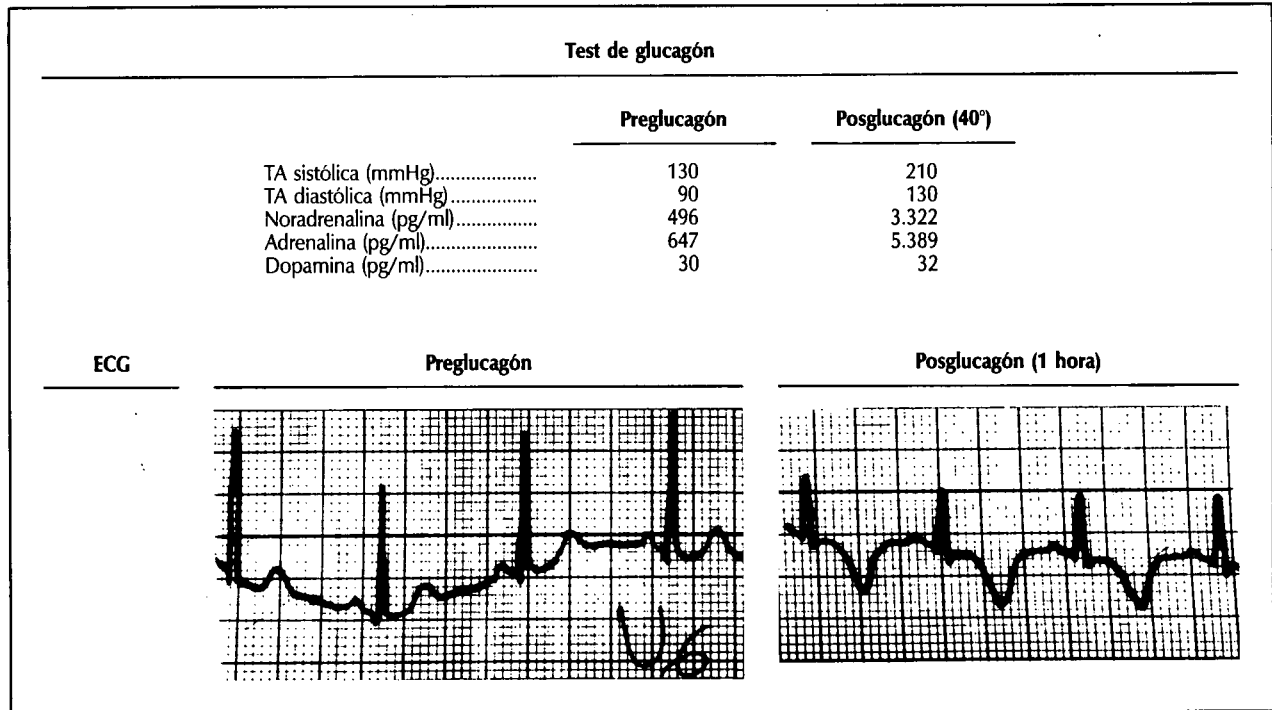


Fig. 1.—Modificaciones de la TA, niveles de catecolaminas y del ECG inducidas por el glucagón.

de volumen, descarta que aquélla sea secundaria a hipovolemia por vasoconstricción intensa.

El síndrome de hipotensión arterial, arritmias, shock y edema pulmonar se ha descrito sobre todo en pacientes con tumores productores de adrenalina a través de una intensa estimulación betaadrenérgica<sup>7</sup>. Los niveles muy bajos de todas las catecolaminas no permiten sustentar este mecanismo de hipotensión.

La falta de respuesta de receptores adrenérgicos a aminas vasopresoras por desensibilización de aquéllos, debi-

da a exceso de catecolaminas circulantes, podría ser causa de hipotensión<sup>8</sup>. La respuesta hipotensora tras administración de labetalol evidencia, en nuestra opinión, que los receptores alfa y betaadrenérgicos estaban libres y funcionales. En caso de desensibilización de receptores es de esperar una respuesta paradójica (hipertensiva) a los bloqueantes adrenérgicos<sup>1,9</sup>.

El estudio ecocardiográfico no evidenció alteraciones de la función ventricular izquierda suficientes para justificar por sí solas el shock.

Pensamos que la secuencia que mejor explica los hallazgos de nuestro caso es la necrosis y hemorragia intratumoral con liberación masiva de catecolaminas, seguida de hipotensión debida a una función adrenal «exhausta» tras la «tormenta catecolamínica». Tras la crisis hipertensiva y el edema pulmonar aparece hipotensión, shock y fracaso multiorgánico, en cuya génesis y mantenimiento posiblemente intervienen la situación hemodinámica y una serie de mecanismos concatenados (alteraciones de coagulación, generación de mediadores y radicales libres) en los que pueden participar las catecolaminas<sup>3,10</sup>. Los bajos niveles de catecolaminas plasmáticas en la situación de hipotensión, así como la buena respuesta hemodinámica a la adrenalina y los hallazgos de necrosis y hemorragia intratumoral, apoyan este mecanismo como responsable de la hipotensión.

La aparición de las alteraciones del ECG, previamente inexistentes, tras la administración de glucagón, juntamente con el gran incremento de las catecolaminas, eviden-

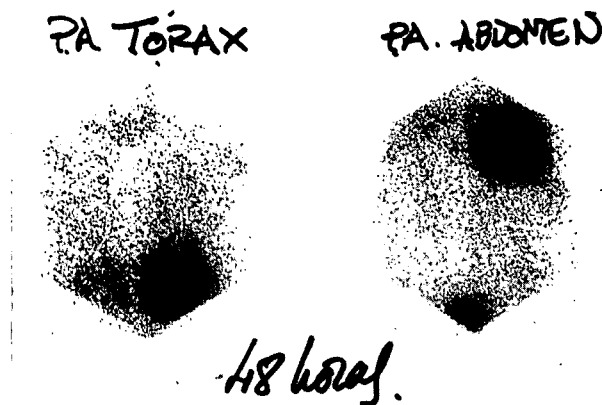


Fig. 2.—Gammagrafía con <sup>131</sup>I metayodobenzilguanidina mostrando captación selectiva de suprarrenal derecha.

cian una miocarditis catecolamínica<sup>11-13</sup>. En nuestro conocimiento no existe ningún informe que describa su aparición tras el test del glucagón. El sustrato patológico de esta afección cardíaca está constituido por zonas de necrosis e infiltrado inflamatorio y, posteriormente, fibrosis<sup>13</sup>. Son varios los mecanismos patogénicos que pueden intervenir: vasoconstricción, agregado de plaquetas en vasos coronarios y generación de radicales libres tóxicos a partir de lípidos movilizados por las catecolaminas y de la propia oxidación de éstas<sup>3, 10, 13</sup>.

Creemos que los ensayos diagnósticos y terapéuticos de este caso pueden aclarar algunas manifestaciones poco frecuentes del feocromocitoma, alertar sobre los peligros del test del glucagón y contribuir a disminuir las «sorpresas» del feocromocitoma.

#### Agradecimiento

Los autores agradecen la colaboración técnica de la señorita Rosa M.<sup>a</sup> Rodríguez Carrasco.

#### Bibliografía

1. Manger WH y Gifford RW: Pheochromocytoma. En Larag JH y Brenner BM. *Hypertension: pathophysiology, diagnosis and management*, vol. 2. Raven Press, pp. 1639-1659. New York, 1990.
2. Sutton M, Sheps SG y Lie JI: Prevalence of clinically unsuspected pheochromocytoma: review of a 50 years autopsy series. *Mayo Clinic Proc* 56:354-360, 1981.
3. Editorial: Phaeochromocytoma still surprises. *Lancet* 335: 1189-1190, 1990.
4. Leeuw PW, Waltman FL y Birkenhager WH: Noncardiogenic pulmonary edema as the sole manifestation of pheochromocytoma. *Hypertension* 8:810-812, 1986.
5. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 45-1989. *N Engl J Med* 321:1316-1329, 1989.
6. Theodore J y Robin ED: Speculations on neurogenic pulmonary edema (NPE). *Am Rev Respir Dis* 113:405-411, 1976.
7. Blom HJ, Karsdorp V, Birnie R y Davies G: Phaeochromocytoma as a cause of pulmonary edema. *Anaesthesia* 42:646-650, 1987.
8. Tsujimoto C, Honda K, Hoffman BB y Hashimoto K: Desensitization of postjunctional alpha 1 and alpha 2 receptor-mediated vasopressor responses in rat harboring pheochromocytoma. *Cir Res* 61:86-98, 1987.
9. Briggs RSJ, Birtwell AJ y Pohl JEF: Hypertensive response to labetalol in phaeochromocytoma. *Lancet* i:1045-1046, 1978.
10. James TM: De subitaneis morbitus. XIX. On the cause of sudden death in pheochromocytoma, with special reference to the pulmonary arteries, the cardiac conduction system, and the aggregation of the platelets. *Circulation* 54:348-356, 1976.
11. Van Vliet PD, Burchell HB y Titus JL: Focal myocarditis associated with phaeochromocytoma. *N Engl J Med* 274:1102-1108, 1966.
12. Imperato-McGinley J, Gautier T, Ehlers K, Zullo MA, Golstein DS y Vaughan D: Reversibility of catecholamine induced dilated cardiomyopathy in a child with a pheochromocytoma. *N Engl J Med* 316:793-797, 1987.
13. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 15-1988. *N Engl J Med* 318:970-981, 1988.