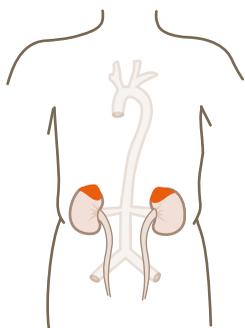


¿Cómo se diagnostica un feocromocitoma?

Toda persona que observe que tiene esta sintomatología junto con Hipertensión arterial (HTA), debe consultar con su médico, aunque sólo el 1 % de ellos será diagnosticado de feocromocitoma. Las catecolaminas (adrenalina, noradrenalina y subproductos de éstas) estarán elevadas en el análisis de orina y/o de sangre. Para estas determinaciones, los días previos le indicarán realizar una dieta exenta de algunos alimentos y evitar determinados fármacos.

Tras el diagnóstico bioquímico ha de hacerse el diagnóstico de localización, para ello su médico puede realizarle una o varias de las siguientes pruebas de imagen: tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética (RM) o gammagrafía MIBG (con metayodobenzilguanidina).

Los casos familiares habitualmente son diagnosticados de forma precoz mediante las revisiones periódicas a las que son sometidos los miembros de la familia portadores del gen. Por este motivo es fundamental hacer estudio genético a todos los familiares en riesgo. En algunos casos aparentemente esporádicos también puede estar indicado realizar estudio genético por si se tratara de un primer caso.



¿Cómo se tratan estos tumores?

El tratamiento del **feocromocitoma** es quirúrgico, siendo la tendencia actual, si el tamaño lo permite, hacerlo por cirugía laparoscópica, menos agresiva para el paciente.

Preparación preoperatoria

Se debe realizar sistemáticamente, incluso desde el mismo momento que ya está hecho el diagnóstico bioquímico para evitar crisis hipertensivas durante las exploraciones con contraste o durante la propia cirugía.

El tratamiento de los **paragangliomas** depende de su localización, suele ser cirugía o radioterapia.

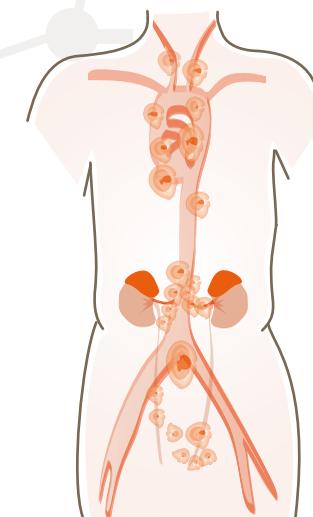
La mayoría de los pacientes se curan tras la extirpación del tumor, pero es aconsejable un seguimiento para detectar una posible recurrencia.

Los pacientes sometidos a resección por un feocromocitoma o paraganglioma en el entorno de un síndrome hereditario necesitan exámenes bioquímicos y/o radiológicos anuales de por vida.

A Recordar

- 1 Debe sospecharse la presencia de feocromocitoma o paraganglioma ante síntomas como hipertensión arterial episódica.
- 2 Algunos casos se deben a alteraciones genéticas. El diagnóstico posibilita la detección precoz de otros trastornos asociados, así como el estudio de posibles familiares afectados.
- 3 Ante cualquier duda consulte a su endocrinólogo o a la SEEN.

FEOCROMOCITOMAS Y PARAGANGLIOMAS



Información para pacientes y familiares

SEEN
Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición

IPSEN
Innovation for patient care

er ciberer
CENTRO DE INVESTIGACIÓN BIOMÉDICA EN RED DE ENFERMEDADES RARAS

Información proporcionada por:

Grupo de Trabajo de Neoplasia Endocrina Múltiple Feocromocitomas y Paragangliomas del Área de Neuroendocrinología de la SEEN

¿Qué son el feocromocitoma y el paraganglioma?

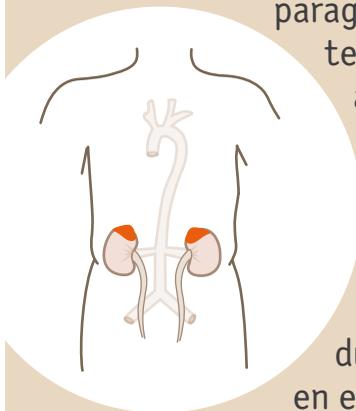
El **feocromocitoma** es un tumor de la glándula suprarrenal (adrenal), que se origina en su parte central (médula). Pueden existir acúmulos de tejido similar al de la médula suprarrenal en diferentes partes del abdomen, tórax, cuello e incluso intracranealmente que se llaman **paragangliomas**.

Las glándulas suprarrenales son dos, de forma triangular y están situadas encima de los riñones. A pesar de su pequeño tamaño son fundamentales ya que producen una serie de hormonas vitales para el organismo. La médula produce catecolaminas: adrenalina y noradrenalina, responsables de mantener la presión arterial y la respuesta del organismo en situaciones de estrés.

El **feocromocitoma** es un tumor infrecuente, diagnosticándose aproximadamente en una de cada 100.000 personas y año. Suelen ser benignos (90%) y se presentan habitualmente entre los 30 y 60 años, aunque algunos casos se detectan en la infancia debido a alteraciones genéticas.

La mayor parte son tumores esporádicos, es decir, ocurren sin una causa genética, por lo que no hay familiares afectados. Los casos asociados a alteraciones genéticas (30%) forman parte de síndromes raros como la Neoplasia Endocrina Múltiple tipo 2, la Neurofibromatosis tipo 1, la enfermedad de von Hippel-Lindau y el Síndrome de Paraganglioma Familiar.

En los casos genéticos, los feocromocitomas tienden a ser bilaterales, diagnosticándose al mismo tiempo o después de unos años. En el síndrome de paraganglioma familiar según el gen de succinato deshidrogenasa mutado los paragangliomas pueden tener más tendencia a ser malignos, a situarse en la cabeza o el cuello (raramente producen catecolaminas), o en la glándula suprarrenal, o en el abdomen.



¿Cuáles son los síntomas de estos tumores?

El **feocromocitoma** produce un exceso de catecolaminas y por ello una variedad de síntomas que pueden presentarse de forma intermitente, frecuentemente en episodios de pocos minutos. Es característica una tensión arterial (TA) que no suele ser muy elevada de forma habitual, pero como el tumor secreta de vez en cuando grandes cantidades de catecolaminas, el organismo manifiesta incrementos severos de la TA. Las crisis hipertensivas habitualmente son leves y en unos minutos llegan a desaparecer, pero el paciente las nota en forma de dolor de cabeza súbito acompañado de sudoración intensa, palidez facial, piel fría, taquicardia y palpitaciones, sensación interna de calor, dolor abdominal e incluso torácico de tipo opresivo, náuseas y a veces vómitos.

Los **paragangliomas**, sobre todo los situados en el abdomen, también pueden producir manifestaciones similares. Los paragangliomas situados fuera del abdomen no suelen segregar catecolaminas; frecuentemente se presentan como una masa en el cuello con síntomas relacionados con la compresión o se descubren de forma accidental durante un estudio de radiología realizado por otra causa.



Más información

Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición
www.seen.es

Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras
www.ciberer.es

Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders
www.amend.org.uk

Alianza Española de Familias de Von Hippel-Lindau
www.alianzavhl.org

Asociación Pheipas
www.pheipas.org



Información proporcionada por:

Grupo de Trabajo de Neoplasia Endocrina Múltiple Feocromocitomas y Paragangliomas del Área de Neuroendocrinología de la SEEN