

# Feocromocitoma en pediatría, a propósito de un caso clínico.

Md. Gema Elizabeth Collantes Loor  
Médico posgradista de Pediatría. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante  
Md. Gema Magdalena Morales Loor  
Médico posgradista de Pediatría. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante  
Dr. Ciro David Soriano García  
Especialista en Pediatría, Hospital Francisco De Icaza Bustamante

## Resumen

El feocromocitoma es un tumor que genera catecolaminas, con una incidencia estimada de 1 caso por cada 100,000 personas al año en la población general, de los cuales entre el 10% y el 20% corresponden a pacientes pediátricos.

Su etiología puede estar asociada con diversas causas y factores de riesgo que incluyen trastornos genéticos hereditarios, mutaciones genéticas, antecedentes familiares de feocromocitoma o tumores endocrinos, factores ambientales, y anomalías congénitas que afectan el desarrollo de las glándulas suprarrenales.

Su presencia no debe subestimarse debido a su potencial para desencadenar complicaciones, como crisis hipertensivas, arritmias cardíacas e incluso la muerte. A continuación, se presenta el caso de un paciente adolescente, sin ningún antecedente de importancia, con un cuadro

clínico de instalación súbita caracterizado por cefalea, mareo, disartria e hipertensión arterial.

## Palabras clave

Feocromocitoma, hipertensión, niños.

## Summary

Pheochromocytoma is a tumor that produces catecholamines, with an estimated incidence of 1 case per 100,000 people per year in the general population, of which between 10% and 20% correspond to pediatric patients. Its etiology may be associated with various causes and risk factors, including hereditary genetic disorders, genetic mutations, family history of pheochromocytoma or endocrine tumors, environmental factors, and congenital anomalies affecting the development of the adrenal glands. Its presence should not be underestimated due to its potential to trigger complications such as hypertensive crises, cardiac arrhythmias,

and even death. Below is the case of an adolescent patient with no significant medical history who presented a sudden clinical picture characterized by headache, dizziness, dysarthria, and hypertension.

### Key words

Pheochromocytoma, hypertension, children.

### Introducción

Los feocromocitomas son tumores poco comunes del sistema neuroendocrino en niños. Aunque la incidencia es baja, es el tumor endocrino más común en la infancia. Algunas características epidemiológicas varían entre niños y adultos: en la población infantil, se observa una mayor prevalencia en varones, un mayor porcentaje de tumores bilaterales y paragangliomas. Recientemente, se ha identificado que hasta un 40% de los casos en niños está asociado con mutaciones genéticas conocidas, y este porcentaje aumenta al 70% en los feocromocitomas hereditarios en menores de 10 años. (Gorostidi et al. 2015) La sintomatología clínica está dada por la hipersecreción de catecolaminas producidas por el tumor, La tríada clínica típica incluye cefalea (80%), palpitaciones (64%) y diaforesis (57%). (Oleaga y Goñi 2008) Sin embargo, en los niños, los síntomas más comunes son sudoración, problemas visuales, náuseas, vómitos y pérdida de peso. (Zoido et al. 2017) Debido a que estos síntomas pueden ser vagos y confundirse con otros problemas de salud, el diagnóstico en los infantes puede ser un desafío.

En ocasiones, el diagnóstico se realiza de manera incidental a través de estudios de imagen, como la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM) para localizar el tumor, además de pruebas de laboratorio, como niveles elevados de catecolaminas y sus metabolitos en la sangre y la orina.

Esta investigación pretende proporcionar una visión general de la epidemiología, la presentación clínica, el diagnóstico y el

tratamiento del feocromocitoma en la población pediátrica, con el objetivo de mejorar la comprensión y la atención médica de esta enfermedad poco común pero potencialmente grave en los niños.

### Reporte de caso

Adolescente de 12 años que acude con cuadro clínico de 72 horas de evolución, caracterizado por cefalea, mareo y disartria. E derivado desde el Hospital San Vicente de la ciudad de Ibarra, con reporte de hematoma intraparenquimatoso en TAC de cerebro.

Al examen físico presenta parálisis facial, hemiplejía braquiocrural izquierda, con presión arterial de 130/93 mmhg que corresponde al percentil 99 para su edad, sexo y talla. Los estudios de renina plasmática en orina de 24 de horas, catecolaminas plasmáticas, metanefrinas plasmáticas, ácido vanilmandélico que reportan dentro de parámetros normales.

Es valorado por neurocirugía quien luego de revisar la Angioresonancia Magnética Cerebral descarta que el hematoma intraparenquimatoso sea originado por una ruptura de malformación vascular. Es valorado por nefrología que solicita estudio de imagen EcoDoppler Renal donde incidentalmente se notan 2 riñones localizados con anterioridad a los riñones nativos, con calcificaciones internas, lo que concluye a riñones supernumerarios/accesorios.

La UROTAC (Figura 1) contrastada revela 2 masas suprarrenales discretamente hipodensas con respecto al parénquima renal, de textura interna homogénea, ovoideas, de contornos definidos, con calcificaciones focales (fundamentalmente la lesión izquierda), zonas de necrosis en porciones centrales, así como dilataciones arteriales rodeando ambas masas. La Gammagrafía renal con DMSA estudio de la corteza renal reporta:

La captación del radiotrazador es homogénea en ambos riñones sin identificarse defectos de captación del trazador que sugieran la existencia de cicatrices renales y/o lesiones pielonefríticas crónicas, con lo que se concluye el diagnóstico Feocromocitoma Bilateral.

En el caso presentado, inicialmente se indicó furosemida (0.5mg/kg/dosis), hidralazina (0.1mg/kg) y enalaprilato (0.2mg/kg/día), lo cual no fue suficiente para estabilizar los valores tensionales, manteniéndose en el percentil 99 para la edad. Sin embargo, la implementación de un segundo esquema de tratamiento que incluyó enalapril (0.3mg/kg/día), amlodipino (0.6mg/kg/día), doxazosina (0.1mg/kg/día) y losartán (2mg/kg/día) permitió alcanzar una reducción efectiva de más del 25% de los valores iniciales, situando al paciente en un rango objetivo de percentil 50-75 para la edad que se logró mantener, con lo que finalmente el paciente fue dado de alta bajo el seguimiento cercano por un equipo multidisciplinario para asegurar un control sostenido de la hipertensión.

## Discusión

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino raro que se origina en las células cromafines de la médula suprarrenal, según la clasificación de la OMS para neoplasias endocrinas. Aproximadamente entre el 10% y el 20% de todos los feocromocitomas se diagnostican durante la infancia, con una incidencia anual de 0.2 a 0.5 casos por millón de niños. (Younes et al. 2022)

Estos tumores pueden desarrollarse en cualquier etapa de la vida, desde pocos meses de edad hasta la octava década, con picos de incidencia durante la preadolescencia, la adolescencia y tercera y cuarta década de la vida. (Vieites et al. 2018) En niños esta enfermedad se presenta con leve predominio en varones y son menos propensos a ser malignos en comparación

con los tumores en adultos.

Aproximadamente el 30% de los feocromocitomas pediátricos son bilaterales, extrasuprarrenales, múltiples o hereditarios. El feocromocitoma familiar en la infancia se asocia con trastornos neuroectodérmicos, tales como la neurofibromatosis, la enfermedad de von Hippel-Lindau, la esclerosis tuberosa y el síndrome de Sturge-Weber, así como un componente de la neoplasia endocrina múltiple (MEN 2). (Mili et al. 2023)

Los síndromes familiares adquieren una importancia especial en la infancia debido a su mayor incidencia. (Tabla 1)

Los síntomas clínicos se deben a la sobreproducción de catecolaminas por parte del tumor. Representa un rango de 0,5% a 2% de todos los casos de hipertensión en niños, y se manifiesta clínicamente a través de hipertensión arterial severa asociada a palpitaciones, sudoración y cefalea intensa debido a la hipersecreción de catecolaminas fuera de la circulación. (Luca et al. 2023)

Es poco probable que el diagnóstico en pacientes pediátricos se realice de manera incidental; por lo general, se fundamenta en características clínicas y en estudios de imagen, así como en la evaluación de metanefrinas en orina y en plasma.

La medición de catecolaminas libres fraccionadas en el plasma para diagnosticar feocromocitoma hereditario tiene una sensibilidad del 69%, mientras que para el feocromocitoma esporádico es del 92%. En cuanto a la especificidad, es del 82% para el feocromocitoma hereditario y del 72% para el feocromocitoma esporádico. (Sánchez-Turcios 2015)

La tomografía computarizada generalmente se considera el estudio de imagen inicial más adecuado. Es capaz de identificar con precisión tumores suprarrenales de apenas 1 cm, con una sensibilidad que oscila entre el 85% y el 95%, y una especificidad del 70% al 100%. (Younes et al. 2022)

El tratamiento se basa en la extirpación



---

Asian Journal of Surgery, 45 (1)

4. Vieites, AM, Sanso, EG, Bergadá, I., & Barontini, MB (2018). Feocromocitoma: Nuevas perspectivas en diagnóstico y seguimiento. Revista de Endocrinología, 45 (3), 145-152.

5. Mili, T., Jlidi, S., Ahmed, YB, Oumaya, M., Marzouki, M., Chibani, I. y Noura, F. (2023). Feocromocitoma bilateral y metastásico en un niño de 11 años: informe de un caso. Journal of Pediatric Surgery Case Reports, 93 , 102642.

6. Luca, AC, Mardare, M., Curpăn, A. Ș., Stana, BA, Holoc, AS, Ciomagă, IM y Braha, EE (2023). Feocromocitumul la copii – Presentare de caz și scurtă trecere în revistă a literaturii. Peditru.ro .

7. Oleaga, A. y Goñi, F. (2008). Feocromocitoma: Actualización diagnóstica y terapéutica. Endocrinología y Nutrición, 55(5), 202 [https://doi.org/10.1016/S1575-0922\(08\)76402-1](https://doi.org/10.1016/S1575-0922(08)76402-1)

8. Sánchez-Turcios, RA (2015). Feocromocitomas: Diagnóstico y tratamiento. Revista Mexicana de Cardiología, 26 (3), 118-

9. Rivera, GXC y Leitzelar, FAF (2017). Feocromocitoma: Diagnóstico y tratamiento. Revista Médica Hondureña, 85 (1-2).