

«Buenas prácticas en casos de urgencia»

:: Feocromocitomas y paragangliomas funcionantes

Sinónimos

Feocromocitomas y paragangliomas secretores.

Definición

Los **feocromocitomas y paragangliomas (FPGL)** son tumores neuroendocrinos poco frecuentes (0,57/100.000 casos/año), con un 15% de formas metastásicas.

- Los **paragangliomas (PGL)** se desarrollan a partir de los ganglios simpáticos y parasimpáticos de la base del cráneo a la pelvis;
- Los **feocromocitomas** son paragangliomas que se desarrollan a expensas de la médula o zona central de la glándula suprarrenal.

Los FPGL pueden producir un exceso de catecolaminas (dopamina, adrenalina, noradrenalina) y entonces se denominan FPGL **funcionantes o secretores**.

Los FPGL toracoabdominopélvicos son generalmente secretores (85% de los casos), mientras que los PGL cervicales lo son con menor frecuencia (10% de los casos).

Los signos clínicos son variables y están relacionados con la naturaleza secretora y/o con el síndrome tumoral. Cuando el tumor es secretor, la intensidad y la frecuencia de los síntomas están relacionadas con la liberación paroxística de catecolaminas. Esta liberación puede ser espontánea o inducida por un factor desencadenante (anestesia, traumatismo, estrés agudo, toma de ciertos medicamentos).

La hipertensión arterial (HTA) es el signo clínico más frecuente y puede ser permanente o paroxística. Los síntomas típicos incluyen cefaleas, sudoración, palpitaciones y malestar general.

También pueden presentarse otros síntomas más inespecíficos: pérdida de peso, estreñimiento, náuseas o trastornos del estado de ánimo.

El hallazgo de diabetes asociada a hipertensión en un paciente de edad < 50 años con un IMC < 25 kg/m² debe hacer sospechar la presencia de un FPGL.

Los pacientes pueden manifestar síntomas secundarios a la expansión y compresión por el tumor: hinchazón palpable, hipoacusia, acúfenos, cefaleas, vértigos en caso de PGL cervical, o lesiones de los nervios craneales.

Además, pueden surgir complicaciones cardiovasculares asociadas a una descarga catecolaminérgica (de inicio en el 10 a 15% de los casos):

- Cardiopatía adrenérgica de [takotsubo](#) con arterias coronarias sanas: aturdimiento miocárdico que conduce a un shock cardiogénico;
- HTA maligna;
- Miocardiopatía hipertrófica obstructiva ([véase ficha de Orphanet Urgencias](#), en francés);
- Cardiopatía isquémica;
- Trastorno del ritmo;
- Disección aórtica;
- Ictus isquémico o hemorrágico;
- Parada cardíaca y muerte súbita.

El diagnóstico se basa en la medición de los derivados metoxilados (metanefrinas/normetanefrinas) en plasma u orina, correspondientes a los productos de degradación de las catecolaminas y a la exploración mediante estudios de imagen, tanto convencional como funcional.

Hasta la fecha se han identificado una veintena de genes que predisponen al desarrollo de un FPGL. Alrededor del 70% de los casos de FPGL se explican por una mutación constitucional (autosómica dominante) o una mutación somática en uno de estos genes.

En ocasiones, los FPGL pueden formar parte de un conjunto sindrómico combinados con: tumores del estroma gastrointestinal en el caso de variantes patogénicas en los genes SDHx (succinato deshidrogenasa), hemangioblastomas, tumores renales/ pancreáticos en el caso de enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL), carcinoma medular de tiroides en la neoplasia endocrina múltiple (MEN por sus siglas en inglés) o tumores cutáneos, óseos o neurológicos en la neurofibromatosis tipo 1 (NF1).

Los FPGL presentan como característica que el examen histológico no permite concluir si las lesiones son benignas o malignas, por lo que se recomienda un seguimiento de por vida. La aparición de metástasis locales o a distancia confirma el carácter maligno del tumor. El manejo terapéutico de las formas metastásicas requiere el consenso de un equipo de expertos multidisciplinar de un centro de referencia.

En algunos casos, puede proponerse la radioterapia para los paragangliomas de cabeza y cuello no funcionantes.

Para los PGL funcionantes, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica por un cirujano experto, tras rehidratación y tratamiento preoperatorio.

Antes de la cirugía se utilizan alfabloqueantes para bloquear la acción de los receptores alfa-adrenérgicos con el fin de limitar la inestabilidad hemodinámica inducida por la intervención quirúrgica (descarga catecolaminérgica en las distintas fases de la intervención quirúrgica) y prevenir el riesgo de crisis hipertensivas pre- e intraoperatorias.

Los betabloqueantes no deben utilizarse como tratamiento de primera línea sin bloqueo previo de los receptores alfa. Pueden introducirse posteriormente, de 3 a 5 días después del inicio de los alfabloqueantes, en caso de taquicardia.

En caso de HTA no controlada, pueden utilizarse antagonistas del calcio e inhibidores del sistema renina-angiotensina. Deben evitarse los diuréticos debido a la hipovolemia.

Más información:

► Orphanet

Fichas de enfermedades: [Feocromocitoma-paraganglioma](#) (grupo de trastornos)

[Enfermedad de Von Hippel-Lindau \(VHL\)](#)

[Neoplasia endocrina múltiple tipo 2 \(MEN2\)](#)

[Neurofibromatosis tipo 1 \(NF1\) o enfermedad de Von Recklinghausen](#)

[Síndrome de takotsubo](#)

[Síndrome de Carney-Stratakis](#)

Fichas de Orphanet urgencias:

[Neurofibromatosis tipo 1 \(NF1\) o enfermedad de Von Recklinghausen \(NF1\)](#) [en francés]

[Miocardiopatía hipertrófica](#) [en francés]

MENÚ	
Ficha de manejo para el SAMU	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinónimos	Problemáticas en la urgencia
Mecanismos	Recomendaciones en la urgencia
Riesgos específicos en la urgencia	Derivación
Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo	Precauciones medicamentosas
Precauciones	Precauciones anestésicas
Particularidades del tratamiento médico prehospitalario	Medidas preventivas
Más información	Medidas complementarias durante la hospitalización
	Donación de órganos y tejidos
	Contactos de referencia
	Recursos documentales

(*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

Ficha de manejo para el SAMU

(Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

Sinónimos

Feocromocitomas y paragangliomas secretores.

Mecanismos

Tumores mayoritariamente benignos (15% de formas metastásicas), suprarrenales o extra-adrenales, que segregan un exceso de catecolaminas de forma espontánea o secundaria a una situación grave (parto, cirugía, endoscopia, esfuerzo físico, etc.) o a causa de determinados fármacos (betabloqueantes, metoclopramida, opiáceos, simpaticomiméticos, corticoides, antidepresivos tricíclicos, etc.).

Riesgos específicos en la urgencia

Hipertensión arterial aguda y sus consecuencias.

Miocardopatía adrenérgica aguda (takotsubo).

Trastornos graves del ritmo cardíaco.

Complicaciones mecánicas debidas a la compresión (formas metastásicas óseas): paraplejia.

Síndrome de Ogilvie asociado a inhibición del peristaltismo intestinal.

Ictus, infarto renal e infarto hepático secundarios a la hipersecreción de catecolaminas.

Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

Preparación preoperatoria con alfabloqueante.

Precauciones

Posible diagnóstico desconocido y difícil de sospechar en la urgencia.

Shock por insuficiencia cardíaca aguda (liberación súbita de catecolaminas).

Miocardopatía con arterias coronarias sanas (considerar feocromocitoma/paraganglioma).

Hipertensión grave o resistente e HTA en un paciente joven (considerar un posible feocromocitoma/paraganglioma).

Particularidades del tratamiento médico prehospitalario

Tratamiento habitual de las crisis hipertensivas en función del contexto clínico: calcioantagonistas, alfabloqueantes, nitratos.

Tratamientos no recomendados como primera línea: betabloqueantes (sin tratamiento previo alfabloqueante) y diuréticos.

Tratamiento habitual de los trastornos graves del ritmo cardíaco.

Ingreso en el servicio de urgencias o en la unidad de cuidados intensivos en función de los síntomas clínicos.

El manejo posterior requerirá decisiones consensuadas.

Si es posible, el paciente debe ser derivado a un hospital con una unidad de referencia o experiencia para feocromocitomas/paragangliomas.

Más información

Fichas de urgencias de Orphanet: www.orphanet-urgencias.es

Centros/consultas expertos en el tratamiento de feocromocitomas-parangliomas en Orphanet: www.orpha.net/es/

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemáticas en la urgencia

Las principales situaciones de urgencia observadas son:

▶ **Situación de urgencia 1: Crisis hipertensiva sin daño visceral**

- La frecuencia y la intensidad de los síntomas varían de una persona a otra: hipertensión con cefalea, sudoración, palpitaciones, sensación de malestar, mareos, hipotensión ortostática;
- Duración variable: de unos minutos a varias decenas de minutos;
- La intensidad de los episodios puede aumentar a medida que avanza la enfermedad;
- El tratamiento estándar es la extirpación quirúrgica, tras una preparación preoperatoria con hidratación y generalmente alfabloqueantes. El objetivo es bloquear los receptores alfa-adrenérgicos para limitar la inestabilidad hemodinámica.

En caso de taquicardia, los betabloqueantes pueden introducirse posteriormente, entre 3 y 5 días después del inicio del tratamiento con alfabloqueantes.

En pacientes con HTA no controlada, puede utilizarse calcioantagonistas e inhibidores del sistema renina-angiotensina.

Deben evitarse los diuréticos debido a la hipovolemia.

El tumor se extirpa al mes del diagnóstico.

▶ **Situación de urgencia 2: Emergencia hipertensiva (crisis hipertensiva con daño visceral)**

- La crisis hipertensiva está complicada por daño visceral: edema agudo de pulmón, ictus....

Por tanto, siempre que sea posible, es necesario ponerse en contacto con un centro de referencia para adaptar el tratamiento de la afectación visceral, que en la mayoría de los casos debe tratarse de forma prioritaria;

- No se recomienda la extirpación quirúrgica como medida de urgencia, debido al alto riesgo de morbimortalidad;

Antes de cualquier intervención quirúrgica, se recomienda estabilizar la situación y valorarla de nuevo junto con el centro de referencia.

▶ **Situación de urgencia 3: Miocardiopatía adrenérgica aguda**

- Da lugar a una miocardiopatía con arterias coronarias sanas, habitualmente de evolución transitoria con recuperación *ad integrum* de la función cardíaca ([síndrome de takotsubo](#));
- El curso puede ser rápidamente mortal o reversible de forma espontánea (evitando el posible fármaco desencadenante), lo que permite la extirpación del tumor después de transcurrido un tiempo de la emergencia y tras 1 a 2 semanas de tratamiento con alfabloqueantes.

▶ **Situación de urgencia 4: Trastornos graves del ritmo**

- Pueden producirse trastornos del ritmo cardíaco: taquicardia, taquicardia sinusal, fibrilación auricular, fibrilación ventricular, bradicardia por disfunción sinusal, o incluso BAV completo...

Otras situaciones que pueden encontrarse en el servicio de urgencias:

- ▶ **Los accidentes oculares** son a veces el síntoma más destacado (papiledema, hemorragias retinianas...), secundarios a retinopatía hipertensiva en HTA maligna.
- ▶ **Posibles complicaciones mecánicas por compresión (paraplejía)** en formas metastásicas con afectación espinal.
- ▶ **En casos con diagnóstico previo desconocido: un feocromocitoma o un paraganglioma funcionante puede tener como primera manifestación una urgencia hipertensiva o una miocardiopatía.**

Puede resultar orientativo:

- el carácter inesperado;
- un posible factor desencadenante: exposición a un fármaco inductor (betabloqueante, metoclopramida, opiáceo, simpaticomimético, corticoide, antidepresivo tricíclico, inhibidor de la monoaminoxidasa, etc.), anestesia, parto, etc.;
- la asociación de síntomas adrenérgicos (palidez, sudoración, cefaleas, palpitaciones, etc.);
- en caso de insuficiencia cardíaca aguda, la presencia de algún aspecto característico de takotsubo en la ecografía y la ausencia de trastornos del ritmo o de lesiones coronarias tienen un buen valor orientativo.

La medición de metanefrinas en plasma u orina en una emergencia tiene una utilidad diagnóstica limitada (elevación fisiológica de las catecolaminas);

Las mediciones deben realizarse >10 días después del episodio agudo o de la hospitalización en la unidad de reanimación;

La TC torácico-abdomino-pélvica permite identificar un tumor suprarrenal o ganglionar de gran tamaño, heterogéneo e hipervascular, que se realza con el contraste;

En caso de sospecha será necesario evitar ciertos fármacos (betabloqueantes, metoclopramida, etc.).

Recomendaciones en la urgencia

▶ **Recomendaciones generales**

- En caso de hipertensión, el tratamiento de primera línea es un alfabloqueante tras 24 horas de hidratación intravenosa;
- Los betabloqueantes deben evitarse en ausencia de un bloqueo alfabloqueante previo;
- Deben evitarse los diuréticos

► Situación de urgencia 1: Crisis hipertensiva sin daño visceral

Requiere hospitalización a corto plazo para iniciar el tratamiento con alfabloqueantes con el fin de limitar la inestabilidad hemodinámica y las variaciones de tensión arterial con vistas a una intervención quirúrgica a medio plazo.

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ Elementos de diagnóstico clínico

- HTA de grado 3;
- Sudoración;
- Cefalea;
- Palpitaciones, taquicardia;
- Palidez;
- Temblores;
- Náuseas;
- Crisis hipertensiva espontánea o inducida por ciertos tratamientos:
 - betabloqueantes;
 - metoclopramida;
 - opiáceos;
 - simpaticomiméticos;
 - corticoides;
 - antidepresivos tricíclicos;
 - inhibidores de la monoaminooxidasa...

▪ Evaluación de la gravedad

- Síntomas graves: dolor torácico, disnea aguda, signos neurológicos, cefalea, alteraciones visuales.

▪ Exploraciones en la urgencia

- Ionograma sanguíneo, urea, creatinina, tasa de filtrado glomerular (TFG);
- Hemograma completo, LDH, haptoglobina, búsqueda de esquistocitos;
- Tira reactiva de orina: microalbuminuria, hematuria;
- Troponina, péptido natriurético cerebral (BNP, por sus siglas en inglés);
- ECG;
- Si dolor torácico, asimetría de la presión arterial: angioescáner aórtico, angiografía coronaria, etc.
- Si signos de insuficiencia cardíaca: radiografía de tórax, ecocardiograma;
- Si signos neurológicos: neuroimagen;
- Fondo de ojo, si es posible, para buscar signos de retinopatía hipertensiva.

- Exploraciones durante la hospitalización:
 - Angioescáner abdomino-pélvico (búsqueda de lesión suprarrenal, visualización de arterias renales);
 - Evaluación hormonal: renina-aldosterona en posición semisentada tras 15 minutos de reposo, metanefrinas.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ Monitorización

- TA, FC, FR.

▪ Medidas sintomáticas

- Interrupción del tratamiento sospechoso de causar la crisis hipertensiva;
- Interrupción de los diuréticos;
- Hidratación IV: 1,5 litros de solución salina fisiológica durante 24 horas (en ausencia de contraindicaciones);
- Otras medidas sintomáticas habituales.

▪ Tratamientos específicos

- El tratamiento se basa en un **alfabloqueante** oral, que debe iniciarse de 7 a 15 días antes de la cirugía, con control de la tensión arterial (TA sentado y de pie a los 15, 30, 60 y 120 minutos).

La decisión de pautar o no alfabloqueantes corresponde al facultativo o centro experto que esté valorando al paciente:

- Prazosina LP, dosis inicial: 1/2 comprimido de 2,5 mg.
Aumento de dosis cada 12 horas si se tolera bien;
Dosis final habitual 5 mg/día;
- Urapidilo, dosis inicial de 30 mg; si se tolera bien, repetir 30 mg, 2 horas después. Posteriormente, 60 mg mañana y noche.
Dosis final habitual: 120 mg/día.

El bloqueo alfa-adrenérgico puede inducir taquicardia refleja.

Posteriormente puede introducirse un betabloqueante entre 3 y 5 días después del inicio del tratamiento con alfabloqueantes.

 **No utilizar labetalol (betabloqueante principal).**

Si la HTA no está suficientemente controlada, pueden utilizarse antagonistas del calcio y bloqueantes del sistema renina-angiotensina.

► Situación de urgencia 2: Emergencia hipertensiva (crisis hipertensiva con daño visceral)

Requiere hospitalización inmediata en una unidad de cuidados intensivos (cuidados continuados de cardiología, neurología, etc.) para el tratamiento específico de las complicaciones y seguimiento focalizado.

En esta situación, no se recomienda la extirpación quirúrgica urgente del tumor debido al alto riesgo de morbimortalidad.

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ Elementos de diagnóstico clínico

- HTA de grado 3;
- Daño visceral asociado: lesión cerebral, insuficiencia cardiovascular, obstrucción digestiva...;
- En caso de retinopatía hipertensiva de grado 3 o 4 asociada (presencia de hemorragias en llama, exudados algodonosos y/o papiledema), se denomina hipertensión maligna.

▪ Evaluación de la gravedad

- Hipotensión grave, estado de shock;
- Signos neurológicos, trastornos de conciencia;
- Sobrecarga cardíaca;
- Dolor torácico, soplos vasculares, asimetría de los valores de presión arterial.

▪ Exploraciones en la urgencia

Exploración y evaluación de la gravedad del daño visceral mediante estudios de imagen en la urgencia en función de la localización clínicamente sospechada:

- Ictus: TC (o RM cerebral);
- disección aórtica: TC;
- edema agudo de pulmón (EAP): radiografía de tórax - ecografía cardíaca;
- obstrucción digestiva: TC abdominal y pélvica.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ Monitorización

- Control cardiológico: TA, FC, FR, SpO2, ECG;
- Diuresis;
- Dolor;
- Conciencia, estado neurológico, etc.

▪ Medidas sintomáticas

- Medidas habituales de soporte;
- Tranquilizar al paciente;
- Acceso vascular adaptado al estado hemodinámico;
- Corrección hemodinámica: repleción (suero fisiológico en ausencia de signos de edema pulmonar);
- En caso necesario, antitérmicos, analgésicos, oxigenoterapia, etc.

▪ Tratamientos específicos

- Hipertensión maligna (retinopatía hipertensiva grado 3-4): rehidratación IV con suero salino isotónico, independientemente del nivel de TA. Aunque se debe tener en cuenta si lo permite la presencia de algunas comorbilidades (por ejemplo, círculo vicioso en caso de hiperaldosteronismo secundario);

Tratamiento antihipertensivo IV con el objetivo de normalizar la TA progresivamente:

- alfabloqueante (urapidilo): 5 mg/h y aumentos posteriores de 5 mg/h si se toleran bien;

Dosis habitual: 15 mg/h (máximo 60 mg/h);

- pueden añadirse antagonistas del calcio en caso de hipertensión persistente;

- Ictus hemorrágico e isquémico: tratamiento estándar.

<https://www.amn-web.com/profesionales/guias-y-protocolo/>

- Disección aórtica: tratamiento habitual;

En caso de disección aórtica tipo A que requiera tratamiento quirúrgico, informar al anestesiólogo y al cirujano vascular y valorar la realización de la exéresis aórtica al mismo tiempo que la extirpación del FPGL en función del contexto;

- Síndrome coronario agudo (SCA): si no hay necesidad de revascularización coronaria aguda, contactar con el centro de referencia antes de la revascularización para discutir el orden (extirpación del FPGL seguida de dilatación coronaria o a la inversa, según el contexto);

- Edema agudo de pulmón (EAP): uso prudente de diuréticos con estrecha vigilancia; En caso de hipertensión maligna, el tratamiento con un bloqueante del sistema renina-angiotensina, con aumento lento y progresivo de la dosis, puede evitar el hiperaldosteronismo secundario asociado;

- En caso de hipotensión grave o estado de shock: reposición hidroelectrolítica. Debe evitarse el uso de aminas vasoactivas (por existir niveles circulantes elevados de catecolaminas);

La asistencia circulatoria mecánica, el uso de balón de contrapulsación intraaórtico, el *bypass* aorto-pulmonar o incluso la circulación extracorpórea son alternativas preferibles.

► Situación de urgencia 3: Miocardiopatía adrenérgica aguda

El [síndrome de takotsubo](#) puede ser la manifestación inicial de un feocromocitoma.

Corresponde a un aturdimiento miocárdico que conduce a una insuficiencia cardíaca aguda izquierda o biventricular o incluso a un shock cardiogénico.

Esta insuficiencia cardíaca aguda es secundaria a una descarga masiva de catecolaminas.

El diagnóstico de este cuadro implica que las arterias coronarias están sanas.

Se trata de una urgencia cardíaca absoluta.

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ Elementos de diagnóstico clínico

- **Insuficiencia cardíaca aguda con TA normal o baja** (disnea, palpitaciones, síntomas vagales, dolor torácico...); murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares, estertores crepitantes decrecientes, taquicardia o bradicardia regular o taquiarritmia;
- En ocasiones, el cuadro es el de un verdadero [síndrome de takotsubo](#) (STT/ miocardiopatía por estrés/ síndrome de abombamiento apical/ síndrome del corazón roto) miocardiopatía aguda que se presenta como un síndrome coronario agudo (SCA);
- Puede ser espontánea o desencadenada por la exposición a determinados fármacos: betabloqueantes, metoclopramida, opiáceos, simpaticomiméticos, corticoides, antidepressivos tricíclicos, inhibidores de la monoaminoxidasa, etc.

▪ Evaluación de la gravedad

- Hipotensión, sudoración, incluso choque cardiogénico verdadero.

▪ Exploraciones en la urgencia

- ECG: elevación o descenso del segmento ST y/o inversión de la onda T (ondas T negativas) y/o prolongación del segmento QT y/o trastornos del ritmo (el ECG puede ser normal);
- Medición de enzimas (BNP, NT-proBNP, troponina, CK-MB, etc.);
- Angiografía coronaria de urgencia: sin estenosis coronaria significativa;
- Ventriculografía: deformación del ventrículo izquierdo, abombamiento apical (forma de ánfora o tinaja tradicional japonesa utilizada para pescar pulpos);
- Ecocardiografía: trastornos cinéticos parietales atípicos - aspecto característico de abombamiento apical del ventrículo izquierdo asociado a hipercinesia basal;

El uso de la [puntuación InterTAK](#) puede facilitar el diagnóstico del síndrome de takotsubo.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

Documento de Consenso Internacional de Expertos sobre Síndrome de Takotsubo (en inglés).

Parte I: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy076>

Parte II: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy077>

En pacientes con FPGL debe evitarse el uso de aminas vasoactivas (niveles elevados de catecolaminas circulantes).

La asistencia circulatoria mecánica, el uso de un balón de contrapulsación intraaórtico, el *bypass* aorto-pulmonar o incluso la circulación extracorpórea son alternativas preferibles.

▪ Monitorización

- Control cardiológico: TA, FC, FR, SPO2, ECG, diuresis, etc.

▪ Medidas sintomáticas

- Vía central o periférica;
- Corregir la hemodinámica: repleción (solución salina en ausencia de signos de edema pulmonar);
- Si es necesario, antitérmicos, analgésicos, oxigenoterapia...;
- Evitar el factor desencadenante;
- Deben evitarse las catecolaminas (empeoramiento de los problemas cinéticos);
- Asistencia ventricular temporal (oxigenación por membrana extracorpórea, ECMO por sus siglas en inglés) en caso necesario;
- Inhibidores de la enzima convertidora y antagonistas de los receptores de la angiotensina 2, a discutir;
- Anticoagulación curativa, a discutir, en caso de hipocinesia o acinesia graves.

▪ Tratamientos específicos

Tras estabilización hemodinámica:

- Tratamiento alfabloqueante por vía oral;
- Betabloqueantes 3 a 5 días después de iniciar el tratamiento con alfabloqueantes, en caso necesario
- Extirpación quirúrgica del tumor una vez estabilizado el paciente.

Si la hipertensión persiste después de la intervención quirúrgica, se recomienda el tratamiento con bloqueantes del sistema renina-angiotensina con fines cardioprotectores.

► Situación de urgencia 4: Trastornos graves del ritmo

Los trastornos del ritmo pueden ser ventriculares o supraventriculares.
Considerar la hospitalización en función de la tolerancia.

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ Elementos de diagnóstico clínico

Síntomas a tener en cuenta: palpitaciones, malestar, síncope;

- ECG;
- Taquicardia sinusal, que puede ser grave, refractaria;
- Fibrilación auricular, aleteo;
- Taquicardia ventricular;

▪ Evaluación de la gravedad

- TA, FC, signos de shock, conciencia...

▪ Exploraciones en la urgencia

- Ionograma sanguíneo, urea, creatinina, TFG;
- Hemograma completo, LDH, haptoglobina, búsqueda de esquistocitos;
- Tira reactiva de orina: microalbuminuria, hematuria;
- Troponina, BNP;
- ECG;
- Fondo de ojo, si es posible.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ Monitorización

- Control cardiológico: TA, FC, FR, SpO₂, ECG, diuresis.

▪ Medidas sintomáticas

- Vía venosa;
- Tranquilizar al paciente;
- O₂.

▪ Tratamientos específicos

Manejo habitual en un entorno de cardiología especializada: uso de agentes antihipertensivos IV y antiarrítmicos.

La situación de hipertensión/ normotensión/ hipotensión debe tenerse en cuenta en la [elección de los tratamientos utilizados](#).

En casos de taquicardia sinusal/ fibrilación auricular (FA)/ flutter auricular:

- pueden utilizarse alfabloqueantes, seguidos de betabloqueantes;
- los calcioantagonistas no dihidropiridínicos (no dihidroP) pueden ralentizar la respuesta ventricular;
- se sugiere ivabradina en determinadas situaciones (taquicardia sinusal).

En caso de taquicardia ventricular:

- si HTA: alfabloqueantes y luego betabloqueantes (esmolol IV);
- en ausencia de HTA: amiodarona;
- TV refractaria/ hipotensión: cardioversión.

➤ Más información:

Nazari MA, Rosenblum JS, Haigney MC, Rosing DR, Pacak K. Pathophysiology and Acute Management of Tachyarrhythmias in Pheochromocytoma: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Jul 28;76(4):451-464. doi: 10.1016/j.jacc.2020.04.080. PMID:32703516; PMCID: PMC7454044
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32703516/>

Derivación

▶ Traslado del domicilio al servicio de urgencias

▪ ¿Dónde trasladar?

- La derivación prehospitalaria (112) es necesaria y permite orientar el destino hospitalario en función de la gravedad y/o de la enfermedad descompensada (unidad de cuidados intensivos, reanimación, cuidados intensivos cardiológicos, servicio de urgencias) para una atención óptima sin traslado secundario;

Preferentemente en el servicio de urgencias del centro hospitalario de referencia mediante ingreso directo previo acuerdo entre facultativos; la derivación al centro hospitalario local es posible si dispone de una unidad de cuidados intensivos y las competencias e instalaciones técnicas necesarias;

- Ponerse en contacto con un facultativo experto del centro especializado regional que tenga conocimiento de estas estructuras puede ayudar en la derivación.

▪ ¿Cómo trasladar?

- En ambulancia no medicalizada o en ambulancia de Soporte Vital Avanzado (SVA o UCI Móvil) según la gravedad;
- La decisión sobre la elección del transporte (terrestre o helicóptero) se toma en función de la ubicación del paciente (accesibilidad, distancia a los distintos centros hospitalarios) y de la gravedad del paciente.

▪ ¿Cuándo trasladar?

- Inmediatamente en caso de riesgo vital.

► Derivación desde las urgencias hospitalarias

▪ ¿Dónde trasladar?

- Medicina, cardiología, cuidados intensivos o reanimación, endocrinología, neurología según la afectación.

▪ ¿Cómo trasladar?

- En ambulancia no medicalizada o en ambulancia de Soporte Vital Avanzado (SVA o UCI Móvil) en función de la gravedad;
- Dentro de la estructura hospitalaria: traslado simple, paramédico o médico en función del estado clínico.

▪ ¿Cuándo trasladar?

- Una vez estabilizada la situación clínica;
- El paciente no debe ser dado de alta de un servicio de urgencias sin al menos haber sido valorado por un facultativo experto en esta enfermedad.

Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, precauciones de empleo...)

Los alfabloqueantes recomendados en el preoperatorio pueden inducir episodios de taquicardia refleja e hipotensión ortostática en el preoperatorio, y episodios hipotensivos en el postoperatorio.

Los betabloqueantes (principalmente los "no cardioselectivos") bloquean los receptores vasculares beta, dejando libres a los receptores alfa para unirse a las catecolaminas que pueden provocar vasoconstricción.

Los inhibidores de las monoaminoxidasas, antidepresivos tricíclicos, inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina +/- noradrenalina inhiben la recaptación y/o la degradación de las catecolaminas.

Los antagonistas de los receptores de dopamina (acción periférica), como la metoclopramida, los neurolepticos, antipsicóticos y simpaticomiméticos, estimulan directamente la liberación de catecolaminas.

➤ Más información: [ANEXO](#)

Precauciones anestésicas

- La resección del tumor debe realizarse dejando transcurrir un tiempo desde el episodio agudo, después de 1 a 2 semanas de tratamiento alfabloqueante, y por parte de un equipo experto;

El uso de ciertos anestésicos también puede provocar inestabilidad hemodinámica, lo que justifica el manejo por parte de un equipo de anestesistas y cirujanos especializados;

El principal reto anestésico es mantener la estabilidad hemodinámica.

- El enfoque anestésico debe guiarse por:
 - la evitación de sustancias que estimulen la liberación de catecolaminas;
 - el control estricto de las maniobras anestésicas o quirúrgicas que inducen la liberación de catecolaminas (manipulación tumoral, intubación orotraqueal, tos, neumoperitoneo);
 - la minimización de las respuestas hemodinámicas durante la manipulación tumoral;
 - la gestión de los episodios hipotensivos tras la desvascularización tumoral.
- Para más información, consulte [OrphanAnesthesia](#).

Medidas preventivas

- En caso de estreñimiento, se recomienda seguir una dieta rica en fibra y una buena hidratación;
- Intervenir cualquier feocromocitoma o paraganglioma diagnosticado tras la estabilización de la tensión arterial;
- Evitar manipular el tumor (palpación, etc.) para no agravar la liberación de catecolaminas.

Medidas complementarias durante la hospitalización

Las asociaciones de pacientes (asociaciones de tumores suprarrenales y de Von Hippel-Lindau) pueden proporcionar soporte a los pacientes y a sus familiares para evitar el aislamiento, ofreciéndoles escucha atenta y apoyo moral. Además, permiten crear vínculos entre pacientes que favorecen el intercambio de experiencias y pueden incidir en la mejora de los circuitos asistenciales: información sobre la enfermedad, acceso a la red sanitaria (centro de experiencia, centros de referencia, red sanitaria de enfermedades raras) y a los servicios sociales, fundamentalmente después del alta hospitalaria. Los vínculos entre el psicólogo o el trabajador social y la asociación pueden ser útiles para la vuelta a casa y/o para obtener posibles ayudas.

Ofrecer apoyo psicológico y educación terapéutica a los pacientes y sus cuidadores después de la hospitalización.

Donación de órganos y tejidos

De acuerdo con el estado actual del conocimiento, la donación de determinados órganos y tejidos es posible en función de la valoración de cada caso (evaluación individual, clínica y paraclínica del donante, de los órganos y de los tratamientos prescritos).

Para una respuesta adaptada e individualizada, se deberá contactar con la Organización Nacional de Trasplantes (ONT):

Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3

28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699

- Fax: 912 104 006

- Correo electrónico a: ont@sanidad.gob.es

- Web ONT: <http://www.ont.es/>

De manera general y en base al conocimiento actual:

► Riesgo de transmisión de la enfermedad

- Cuando se tiene conocimiento de la enfermedad:

No existe riesgo de transmisión de la enfermedad por donación de órganos o tejidos en caso de FPGL esporádico aislado;

El tiempo transcurrido hasta la aparición de metástasis es variable y un período de 10 años parece aceptable para confirmar la ausencia de recidiva;

El análisis histológico no permite decidir si el tumor es benigno o maligno;

En el caso de FPGL metastásico, el riesgo de transmisión existe y contraindica la donación de órganos y tejidos;

En los casos de FPGL asociado a una enfermedad hereditaria, el riesgo debe evaluarse en función de la enfermedad asociada.

- Cuando no se tiene conocimiento de la enfermedad y la urgencia cardiovascular es la primera manifestación, con un desenlace mortal, la discusión sobre la posibilidad de donación de órganos debe basarse en los elementos que apuntan a esta patología;

Si hay un diagnóstico de feocromocitoma en firme o una sospecha, y el tumor no ha sido extirpado, la donación de órganos está contraindicada.

► Riesgo específico ligado a la enfermedad o al tratamiento

- Repercusiones cardíacas (miocardiopatía hipertrófica obstructiva, cardiopatía isquémica, trastornos del ritmo, disección aórtica) y diabetes;

- Los pacientes no toman medicación a largo plazo;

El abordaje es quirúrgico tras un tratamiento farmacológico preoperatorio con alfabloqueantes.

► Donación de órganos

- Feocromocitoma esporádico y aislado: es posible la extirpación de ciertos órganos. El periodo de aparición de metástasis es variable, pero un plazo de 10 años parece aceptable para confirmar la ausencia de recidiva.

En la gran mayoría de los casos, los feocromocitomas son tumores que pueden curarse mediante extirpación quirúrgica. La hipertensión y la diabetes presentes en el momento del diagnóstico se normalizan en la mayoría de los casos.

Sin embargo, la evaluación precisa de las repercusiones cardíacas está justificada.

- **En el caso de los feocromocitomas asociados a otros trastornos (enfermedad de Von Hippel-Lindau, neoplasia endocrina múltiple tipo 2, neurofibromatosis tipo 1),** debe tenerse en cuenta la patología asociada.

- **Feocromocitomas metastásicos:**

Aproximadamente el 15% de los feocromocitomas son metastásicos y contraindican la donación de órganos.

Por lo tanto, la decisión de trasplante se basa en la valoración que hace el equipo de donación en función del riesgo que corre el receptor y el beneficio esperado del trasplante (relación riesgo-beneficio).

▶ **Donación de tejidos**

Algunos tejidos pueden extirparse: no hay contraindicaciones para las córneas;

Para otros tejidos (válvulas, vasos, piel, hueso), el conocimiento del diagnóstico es una contraindicación absoluta.

Contactos de referencia

Centros/consultas expertos en el tratamiento de feocromocitomas-parangliomas en Orphanet:
www.orpha.net/es/

Recursos documentales

- PND: Phéochromocytomes et Paragangliomes, 2021
https://www.has-sante.fr/jcms/p_3292734/fr/pheochromocytomes-et-paragangliomes
- Pamela A Marcovitz 1, Peter Czako, Solomon Rosenblatt, Scott S Billecke
Pheochromocytoma presenting with takotsubo syndrome. *J Interv Cardiol.* 2010 Oct;23(5):437-42.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21029177/>
- Ghadri JR et al. International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome (Part I): Clinical Characteristics, Diagnostic Criteria, and Pathophysiology, *European Heart Journal*, Volume 39, Issue 22, 07 June 2018, Pages 2032–2046.
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy076>
- Ghadri JR et al. International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome (Part II): Diagnostic Workup, Outcome, and Management, *European Heart Journal*, Volume 39, Issue 22, 07 June 2018, Pages 2047–2062.
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy077>
- Nazari MA, Rosenblum JS, Haigney MC, Rosing DR, Pacak K. Pathophysiology and Acute Management of Tachyarrhythmias in Pheochromocytoma: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Jul 28;76(4):451-464. Doi: 10.1016/j.jacc.2020.04.080. PMID: 32703516; PMCID: PMC7454044.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32703516/>
- Lenders JWM, Kerstens MN, Amar L, Prejbisz A, Robledo M, Taieb D, et al. Genetics, diagnosis, management and future directions of research of phaeochromocytoma and paraganglioma: a position statement and consensus of the Working Group on Endocrine Hypertension of the European Society of Hypertension. *J Hypertens.* Août 2020;38(8):1443-56.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32412940/>
- Lenders JWM, Duh Q-Y, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo A-P, Grebe SKG, Murad MH, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* Juin 2014;99(6):1915-42.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24893135/>
- Brouwers FM, Eisenhofer G, Lenders JW, Pacak K: Emergencies caused by pheochromocytoma, neuroblastoma, or ganglioneuroma. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2006, 35:699-724.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17127142/>
- Plouin PF, Duclos JM, Soppelsa F, Boublil G, Chatellier G: Factors associated with perioperative morbidity and mortality in patients with pheochromocytoma: analysis of 165 operations at a single center. *J Clin Endocrinol Metab* 2001, 86:1480-6.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11297571/>
- Eisenhofer G, Rivers G, Rosas AL, Quezado Z, Manger WM, Pacak K : Adverse drug reactions in patients with phaeochromocytoma: incidence, prevention and management. *Drug Saf* 2007, 30:1031-62.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17973541/>

- Bybee KA, Prasad A: *Stress-related cardiomyopathy syndromes*. *Circulation* 2008, 118:397-409.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18645066/>
- Plouin PF, Gimenez-Roqueplo AP: *Pheochromocytomas and secreting paragangliomas*. *Orphanet J Rare Dis* 2006, 1:49.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17156452/>

Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

Prof. Laurence Amar
Dra. Elisa Deflorenne

Centre national de référence des cancers de la surrenale et Centre expert phéochromocytomes/paragangliomes bénins
Unité d'Hypertension artérielle – AP-HP. Centre – Université de Paris
HEGP Hôpital Européen Georges Pompidou – 20 rue Leblanc – 75015 PARIS
<http://centre-hypertension.org/soins/consultations/>

Redacción de la versión de 2014: Prof. Pierre-François Plouin y el Dr. Laurence Amar
Centre national des cancers de la surrenale, Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris

En colaboración con:

- **La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**
- **Dr. Gilles Bagou:** anestésista-reanimador de urgencias - SAMU-SMUR de Lyon - Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03
- **Dr. Anthony Chauvin:** Commission des Référentiels de la SFMU (CREF) - jefe de servicio adjunto - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris
- **Dr. Jérémy Guenezan:** Commission des Référentiels de la SFMU (CREF) - jefe de servicio adjunto - Service d'accueil des urgences/SAMU/SMUR, CHU de Poitiers
- **Dr. Christophe Leroy:** médico de urgencias - Service de gestion des crises sanitaires - Département qualité gestion des risques - Assistance Publique - Hôpitaux de Paris
- **L'Agence de biomédecine (ABM)**
- **Prof. François Kerbaul, Dras. Francine Meckert, Jacqueline Silleran Chassany:** direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM
- **Las asociaciones de pacientes:**
 - Association Surrenales**
<https://www.surrenales.com/>
contact@surrenales.com
2 carré de Saxe - 35200 Rennes
 - Association VHL France - Von Hippel Lindau France**
<http://www.vhlfrance.org/>
<http://www.vhlfrance.org/wp-content/uploads/2017/04/Manuel-VHL2012-version-2017.pdf>
contact@vhlfrance.org
Tfno.: 04 50 65 02 61

Fecha de redacción de la versión francesa: marzo de 2014

Fecha de revisión de la versión francesa: 13/03/2023

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted ejerce.

Traducción al castellano:

- **Dr. Alfredo Rosado Bartolomé.** Medicina Familiar y Comunitaria. Comité Científico Orphanet-España.

Validación de la traducción:

- **Dr. Juan de Dios García Díaz.** Medicina Interna y Genética Clínica. Comité Científico Orphanet-España.

Fecha de publicación de la traducción y adaptación al castellano: marzo de 2024

“Toda representación o reproducción integral o parcial realizada sin el consentimiento del autor o de sus sucesores o cesionarios es ilegal. Lo mismo se aplica a la traducción, adaptación o transformación, arreglo o reproducción por cualquier arte o procedimiento”, según el código de propiedad intelectual, artículo L-122-4.

Neurolépticos Antipsicóticos	Antagonistas de los receptores de dopamina (acción central)	-BENZAMIDAS: Sulpirida, Amisulpirida, Tiaprida -BUTIROFENONAS y relacionados: Droperidol , Haloperidol, Pipamperona, Pimozida -FENOTIAZINAS y relacionados: Clorpromazina , Levomepromazina, Ciamepromazina, Propericiazina, Flufenazina, Pipotiazina, Flupentixol, Zuclopentixol, Perfenazina -NEUROLÉPTICOS ATÍPICOS: Loxapina, Carpipramina, Clozapina, Olanzapina, Risperidona, Aripiprazol, Quetiapina, Asenapina -Otros: <i>Veraliprida (acción central, tratamiento de los sofocos menopáusicos)</i>	Estimulación directa de la liberación de catecolaminas
Rinitis Resfriado común	Simpaticomiméticos	-Vasoconstrictores nasales (efedrina o simpaticomiméticos alfa) -Medicamentos orales que contengan pseudoefedrina	Estimulación directa de la liberación de catecolaminas
Trastorno por déficit de atención e hiperactividad		Metilfenidato	
Asma		Salbutamol, Terbutalina, Isoprenalina	
Reanimación		Efedrina, Adrenalina, Noradrenalina, Dobutamina, Dopamina, Dopexamina	
Corticoterapia		Dexametasona, Betametasona, Prednisona, Metilprednisolona, Hidrocortisona	
Vértigos	Betahistina	Betahistina	
Pruebas hormonales		-ACTH: Prueba de tetracosactida (beta 1-24-corticotropina); Prueba de la CRH. -Angiotensina II, Glucagon	
Anestesia	Curare, opiáceos		Estimulación de la liberación de catecolaminas a través de la liberación de histamina
Escáner con contraste	Contrastes yodados	-Productos hiperosmolares -Utilizar preferentemente productos no iónicos (Iohexol) : riesgo casi nulo	
Oncología	Quimioterapia	-Ciclofosfamida, Vincristina, Dacarbazina	

Enfermedad de Parkinson	Levodopa	-Levodopa y asociaciones	
Hipotensión ortostática	Midodrina	-Midodrina	Adrenérgico y dopaminérgico

Tabla 8: Lista de medicamentos que deben evitarse antes de una intervención quirúrgica en pacientes con FPGL