



ACCESO ABIERTO

# FEOCROMOCITOMA. CAUSA DE HIPERTENSIÓN SECUNDARIA EN ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN

María E. Tito <sup>(1)</sup>, Hans Haumuller <sup>(1)</sup>, Gustavo Staffieri <sup>(2)</sup>, Vanina V. A. Barranco <sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup> Médica/o Residente del Servicio de Cardiología

<sup>(2)</sup> Médico Especialista en Cardiología e Hipertensión Arterial

<sup>(3)</sup> Médica Especialista en Cardiología

Sanatorio Parque - Bv. Oroño 860, (2000) Rosario, Argentina

Correspondencia a: [espetito120@gmail.com](mailto:espetito120@gmail.com)

Fecha de publicación: 11/2/2026

**Citación sugerida:** Tito ME, Haumuller H, Staffieri G y col. Feocromocitoma: causa de hipertensión secundaria en enfermedad de von Recklinghausen. Anuario (Fund. Dr. J. R. Villavicencio) 2026;33. Disponible en: <https://villavicencio.org.ar/anuario/33/feocromocitoma-causa-de.pdf>. ARK: <https://id.caicyt.gov.ar/ark:/s2796762x/2k766azmy>

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de Creative Commons Attribution License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>), esto permite que Ud. lo comparta, lo copie y lo redistribuya, sin propósitos comerciales, siempre que se cite correctamente el trabajo original. Si crea un nuevo material con él, no podrá distribuir el material modificado.

## Resumen

El feocromocitoma es un tumor que deriva de las células cromafines del sistema nervioso simpático, que produce, almacena, metaboliza y libera catecolaminas y sus metabolitos. El 80-85 % se localiza en la médula adrenal mientras que el 10-15 % restante deriva de tejido cromafín extra-adrenal denominándose paraganglioma.

Los mismos comparten características clínicas y por lo tanto, el enfoque diagnóstico es similar.

Es una causa poco frecuente de hipertensión secundaria, con una prevalencia que varía entre 0,1-1 %. Pueden ser esporádicos o asociados a enfermedades genéticas como: neoplasia endocrina múltiple 2; enfermedad de von Hippel-Lindau, paraganglioma familiar y neurofibromatosis de tipo 1 o enfermedad de von Recklinghausen, apareciendo en este grupo en el 1-5 % de los pacientes a una edad media de 42 años aunque el rango es variable.

La sospecha diagnóstica debe basarse en la clínica y confirmarse mediante la solicitud bioquímica de metanefrinas plasmáticas y/o urinarias y la identificación anatómica del tumor con tomografía computarizada o resonancia magnética.

## PHEOCHROMOCYTOMA. CAUSE OF SECONDARY HYPERTENSION IN VON RECKLINGHAUSEN'S DISEASE

### Abstract

Pheochromocytoma is a tumor that arises from chromaffin cells of the sympathetic nervous system, which produces, stores, metabolizes, and releases catecholamines and their metabolites. About 80–85 % is located in the adrenal medulla, while the remaining 10–15 % originates from extra-adrenal chromaffin tissue and is referred to as paragangliomas.

These tumors share clinical characteristics; therefore, the diagnostic approach is similar. They are an uncommon cause of secondary hypertension, with a prevalence ranging from 0.1–1 %. They may be sporadic or associated with genetic disorders such as multiple endocrine neoplasia type 2, von Hippel–Lindau disease, familial paraganglioma, and neurofibromatosis type 1 or von Recklinghausen's disease, appearing in the latter in 1–5 % of patients at a mean age of 42 years, although the range is variable.

The diagnostic suspicion should be based on



El tratamiento de elección es la cirugía laparoscópica, después de un tratamiento médico con bloqueos alfa adrenérgico.

El pronóstico suele ser bueno, aunque alrededor del 10 % de los feocromocitomas y 50 % de paragangliomas son malignos, y la tasa de supervivencia a los 5 años en estos pacientes es menor al 50 %.

Se plantea el caso clínico de un paciente de 19 años de edad con antecedente de neurofibromatosis tipo I, a quien se le diagnosticó la presencia de feocromocitoma izquierdo con indicación de resolución quirúrgica. Como conclusión, el caso clínico pone en evidencia lo imperativo de sospechar causas secundarias de hipertensión arterial en pacientes jóvenes, como es el caso del feocromocitoma (tumor poco frecuente con gran variedad de síntomas inespecíficos) y su asociación con enfermedades genéticas; destacando la importancia del tratamiento individualizado con un equipo multidisciplinario.

#### Palabras clave

Feocromocitoma, hipertensión arterial secundaria, enfermedad de von Recklinhausen, neurofibromatosis.

clinical findings and confirmed through biochemical testing of plasma and/or urinary metanephrines, as well as anatomical tumor identification by computed tomography or magnetic resonance imaging.

The treatment of choice is laparoscopic surgery, following medical preparation with alpha-adrenergic blockade.

The prognosis is usually good, although around 10 % of pheochromocytomas and 50 % of paragangliomas are malignant, and the 5-year survival rate in these patients is less than 50 %. We present the clinical case of a 19-year-old patient with a history of neurofibromatosis type I who was diagnosed with a left-sided pheochromocytoma, for which surgical treatment was indicated.

In conclusion, this clinical case highlights the importance of suspecting secondary causes of arterial hypertension in young patients, such as pheochromocytoma, a rare tumor with a wide range of nonspecific symptoms, and its association with genetic diseases. It also emphasizes the relevance of individualized management by a multidisciplinary team.

#### Keywords

Pheochromocytoma, secondary arterial hypertension, von Recklinghausen's disease, neurofibromatosis.

#### Introducción:

El término feocromocitoma (FEO) proviene del griego: "Phios" significa oscuro, "chromo" significa color y "cytoma", tumor. Se refiere al color que adquieren las células cuando se tñen en las sales de cromo.

Es un tumor raro, productor de catecolaminas originado en la médula suprarrenal, con una incidencia anual de 1-2 cada 100 000 habitantes. Su prevalencia es entre 0,1-1 % de los hipertensos, con un pico desde la pubertad hasta los 40 años.<sup>1</sup> El 85 % son tumores esporádicos y únicos; mientras que el 15-25 % restante se asocia a síndromes genéticos hereditarios autosómico dominante.<sup>2</sup>

La neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) o enfermedad de von Recklinhausen es uno de los síndromes clásicamente

asociados al feo, siendo Suzuki, en 1910, quien reconoció por primera vez la asociación.

Se trata de una enfermedad multisistémica, de herencia autosómica dominante, que afecta principalmente la piel y sistema nervioso, con expresividad clínica variable. Su diagnóstico es clínico. Entre las múltiples manifestaciones de la NF-1, el FEO aparece en el 1-5 % de los pacientes. La mayoría lo desarrolla en la edad adulta con una edad media de 42 años, con rango variable, siendo la hipertensión arterial su principal síntoma. La localización es en general adrenal unifocal (10-20 % multifocales; 6 % extraadrenales, 12 % malignos).<sup>3</sup>

El rango de mutaciones detectadas en estos pacientes es amplio y no se reconoce una mutación específica que favorezca a su desarrollo. El diagnóstico tanto con pue-

bas bioquímicas como de imagen no difiere en comparación con el FEO esporádico. Suelen ser secretores predominantemente de adrenalina y presentar cifras elevadas de metanefrinas y normetanefrinas en plasma y orina.

El tratamiento de elección es quirúrgico, laparoscópico, tras previa preparación con alfa bloqueantes.

No se recomienda el cribado bioquímico de esta patología en pacientes con NF-1 dado su baja frecuencia.

### Objetivos:

- 1 - Sospechar hipertensión secundaria en pacientes jóvenes con crisis hipertensivas.
- 2 - Resaltar la asociación del feocromocitoma con síndromes genéticos en las líneas germinales.
- 3 - Sospechar, confirmar y localizar son los tres pasos fundamentales para un adecuado abordaje.
- 4 - Analizar la importancia de un adecuado tratamiento y preparación prequirúrgica.

### Presentación del caso:

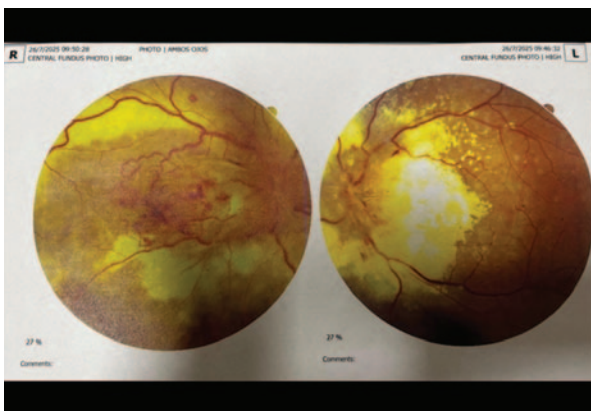
Paciente masculino de 19 años, ex tabaquista reciente, sin antecedentes cardiovasculares relevantes, con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 e historial de resección de neurofibroma cervical. Consulta en guardia por amaurosis del ojo izquierdo de una semana de evolución. Al examen físico se encontraba estable hemodinámicamente, afebril, hipertenso (tensión arterial 210/110 mmHg) y taquicárdico (120 lpm). Fue evaluado por neurología, quienes solicitaron resonancia magnética de cráneo y órbita, sin hallazgos expansivos ni vasculares.

Se evidenció alteración de señal en el polo posterior del globo ocular derecho, compatible con probable degradación hemática; y ante la sospecha de neuritis óptica indicaron pulsos de corticoides.

Además se solicitó fondo de ojo que mostró papilas con bordes difusos, exudados y hemorragias en los cuatro cuadrantes, con desprendimiento exudativo macular derecho (Figura 1).

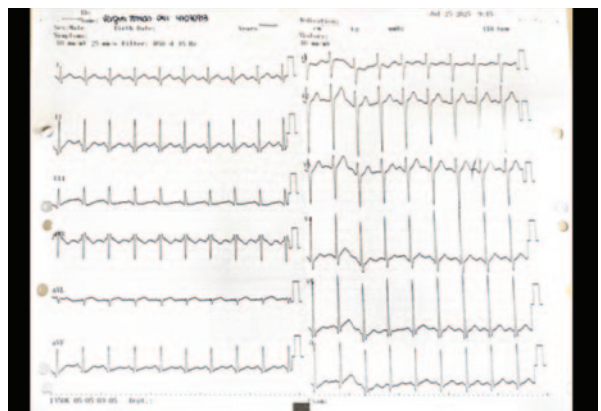
Se realizó electrocardiograma (ECG) con signos de hipertrofia ventricular izquierda (Sokolow 45 mm) (Figura 2), y ecocardiograma que mostró hipertrofia miocárdica concéntrica leve (masa de ventrículo izquierdo indexada 124 g/m<sup>2</sup>). Por la edad, la severidad del cuadro y el daño de órgano blanco, se sospechó hipertensión secundaria. Como exámenes adicionales para la búsqueda etiológica se solicitaron: ecografía Doppler renal que fue normal; tomografía y resonancia abdominal que revelaron una masa suprarrenal izquierda de 48×38 mm, con características imagenológicas compatibles con feocromocitoma (Figura 3). Para la confirmación diagnóstica se evaluaron las metanefrinas urinarias y catecolaminas plasmáticas que resultaron elevadas (Tabla 1). Se inició preparación prequirúrgica con hidratación y tratamiento antihipertensivo con calcio, antagonistas y alfabloqueantes, y se realizó adrenalectomía videolaparoscópica izquierda (Figura 4). El paciente evolucionó favorablemente, con mejoría del control tensional. El análisis anatomopatológico confirmó feocromocitoma.

Figura 1: Fondo de ojo



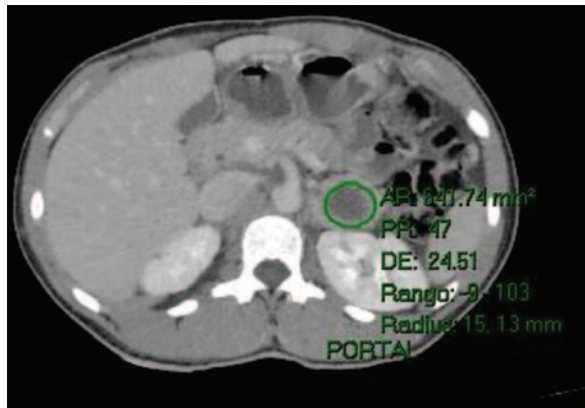
Ojo derecho: exudados y hemorragias de 4 cuadrantes, desprendimiento exudativo macular extenso.

Figura 2: Electrocardiograma



Taquicardia sinusal. Signos de hipertrofia ventricular izquierda.

**Figura 3:** Tomografía de abdomen y pelvis con contraste



Masa ocupante de espacio suprarrenal izquierdo de 48 x 38 mm de paredes gruesas con centro hipodenso en probable relación a feocromocitoma.

**Tabla 1:** Resultados de laboratorio

Metanefrinas y normetanefrinas urinarias (Orina 24hs)	- Metanefrina: 374 (VR: 44-261 ug/24hs) - Normetanefrina: 516 (VR: 103-521 ug/24hs)
Adrenalina plasmática	85 (VR: Supino 10-100 pg/ml/ de pie: 20-140 pg/ml)
Noradrenalina plasmática	1019 (VR: 70-700 pg/ml)
Acido Vainillin mandelico urinario (Orina 24hs)	28,9 (VR: 2,3-5,1 mg/24hs)
Adrenalina (Orina 24hs)	53,8 (VR: 0,9-20 ug/24hs)
Noradrenalina (Orina 24hs)	2586 ug/24hs (VR: 15-80 ug/24hs)

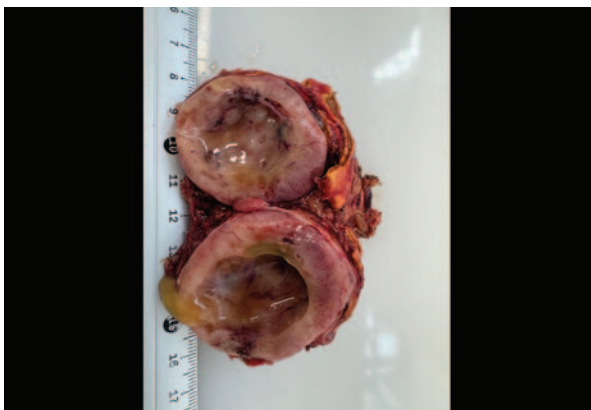
VR: Valor de referencia.

### Discusión:

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad neurocutánea progresiva, de herencia autosómica dominante, con una incidencia de 1:3000.<sup>4</sup> La mitad de los casos son genéticos y el resto se debe a mutaciones de novo en el gen que codifica la neurofibromina. Nuestro paciente, con antecedente de neurofibromas cutáneos y múltiples manchas café con leche (Figura 5), cumplía con los criterios clínicos diagnósticos de NF1.<sup>5</sup> La hipertensión arterial (HTA) es una condición crónica de etiología multifactorial y controlable, definida por cifras superiores a 140/90 mmHg. La evaluación de HTA

en pacientes jóvenes requiere investigar etiologías secundarias, presentes en aproximadamente el 5-10 % de los casos.<sup>2</sup> La sospecha clínica aumenta ante la instauración precoz de HTA, inicio súbito, o hallazgos en estudios complementarios que sugieran causas secundarias específicas. En el contexto de nuestro paciente, la presencia de antecedentes de NF1 y una masa adrenal generó la sospecha de un feocromocitoma (FEO), el cual se presenta entre 0,1-5 % de los casos.

La sospecha clínica se confirmó bioquímicamente con niveles elevados de metanefrinas y catecolaminas fraccionadas plasmáticas y urinarias, arrojando valores 3

**Figura 4:** Biopsia

Pieza quirúrgica de adrenalectomía izquierda videolaparoscópica.

**Figura 5:** Examen físico

Manchas color café con leche.

veces superiores al límite superior normal.<sup>6</sup> Las imágenes de tomografía computada y resonancia magnética de abdomen mostraron una masa de paredes gruesas, centro hipodenso, hiperintensa en T2, con realce tras contraste, compatibles con feocromocitoma.

El tratamiento de elección en estos casos es la resección quirúrgica, preferentemente mediante adrenalectomía videolaparoscópica, salvo que exista invasión a tejidos circundantes. La preparación preoperatoria con bloqueo alfa-adrenérgico y antagonistas cálcicos, además de una adecuada hidratación parenteral, son fundamentales para reducir el riesgo de crisis hipertensivas intraoperatorias y disminuir la mortalidad, la cual se ha reducido a menos del 5 % en centros especializados.<sup>7</sup>

#### Conclusiones:

La hipertensión arterial es uno de los principales facto-

res de riesgo cardiovascular, con alta prevalencia en la población general y una importante carga de morbimortalidad. En pacientes jóvenes, especialmente menores de 40 años, con inicio súbito de la enfermedad y signos de daño en órgano blanco, resulta fundamental considerar formas secundarias de hipertensión. La detección precoz de estas etiologías permite instaurar un tratamiento específico y oportuno, que en algunos casos puede conducir a la curación, y en otros, a un mejor control de la enfermedad y mejora en la calidad de vida. Contamos con diversas herramientas diagnósticas para ello, pero la clave inicial radica en una adecuada sospecha clínica, sustentada en una anamnesis detallada y un examen físico exhaustivo.

#### Conflicto de intereses:

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

#### Bibliografía:

1. Neumann HPH, Young WF Jr, Eng C. Pheochromocytoma and paraganglioma. *N Engl J Med*. 2019;381:552-565. Disponible en: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMra1806651>.
2. Aquieri A, Rodríguez P, Vissani S, y col. Consenso Argentino de hipertensión arterial. *Rev Argent Cardiol*. 2025;93:1-70. Disponible en: <https://www.sac.org.ar/wp-content/uploads/2025/08/COMPLETO-E-41.pdf>.
3. Ollero García-Agulló D, Iriarte Beroiz A, Rojo Alvaro J, y col. Feocromocitoma familiar asociado a neurofibromatosis tipo 1. *Endocrinol Nutr*. 2013;60:421-422. Disponible en: 10.1016/j.endonu.2012.08.004.
4. Lammert M, Friedman JM, Kluwe L, et al. Prevalence of neurofibromatosis 1 in German children at elementary school enrollment. *Arch Dermatol*. 2005;141:71-4. Disponible en: 10.1001/archderm.141.1.71.



5. Guijarro De Armas MG, Pavon I, Díaz P, y col. Feocromocitoma adrenal y neurofibromatosis tipo 1. *Semergen*. 2010;36:480-483. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-feocromocitoma-adrenal-neurofibromatosis-tipo-1-S1138359310001401>.

6. Araujo-Castro M, Pascual-Corrales E, Ortiz-Flores A, y col. Protocolo diagnóstico ante la sospecha de feocromocitoma. *Medicine*. 2024;14:750-753. Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0304541224001756>.

7. Oleaga A, Goñi F. Feocromocitoma: actualización diagnóstica y terapéutica. *Endocrinol Nutr*. 2008;55:202-216. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-endocrinologia-nutricion-12-articulo-feocromocitoma-actualizacion-diagnostica-terapeutica-S1575092208706697>.