



Recibido: 2026-08-03

Aceptado: 2026-08-17

Publicado: 2026-09-16

Feocromocitoma ectópico secretor de ACTH presentado como psicosis aguda, crisis hipertensiva y abdomen agudo vascular: revisión sistemática

Ectopic ACTH-secreting pheochromocytoma presenting as acute psychosis, hypertensive crisis and vascular acute abdomen: a systematic review

Autores

Wesly Jordan Bedon Alvarez¹

<https://orcid.org/0009-0004-4139-5165>

wesly.bedon@gmail.com

Universidad Regional Autónoma de Los

Andes. UNIANDES

Ambato – Ecuador

María Emilia Ramirez Mayon²

<https://orcid.org/0009-0009-3740-5785>

emiliaramirez20h@gmail.com

Investigador Independiente

Cuenca – Ecuador

Diana Cristina Zaruma Arteta³

<https://orcid.org/0009-0003-1191-6890>

dianazaruma@outlook.com

Investigador Independiente

Loja – Ecuador

Franchestella Taveras Veras⁴

<https://orcid.org/0009-0001-9746-1924>

franchestella.17@outlook.es

Hospital Metropolitano de Santiago (HOMS)

Santiago – República Dominicana

Mishell Denisse Pinargote Briones⁵

<https://orcid.org/0009-0006-6982-5651>

michu.feb@gmail.com

Investigador Independiente

Quito – Ecuador

Resumen

Introducción: El feocromocitoma ectópico secretor de ACTH es una causa extremadamente rara de síndrome de Cushing, con manifestaciones heterogéneas que a menudo carecen de estigmas típicos de hipercortisolismo (Huang et al., 2025; Rifai et al., 2024). Estos tumores pueden cosecretar catecolaminas y ACTH, creando un "ciclo vicioso de retroalimentación positiva impulsado por glucocorticoides" que progresa rápidamente a crisis multisistémica (Inoue et al., 2018; Nakahira et al., 2025). **Objetivo:** Sintetizar la evidencia sobre el feocromocitoma ectópico secretor de ACTH, con énfasis en presentaciones atípicas, estrategias diagnósticas y manejo perioperatorio. **Metodología:** Revisión sistemática siguiendo PRISMA 2020 (Page et al., 2021). Búsqueda en PubMed, LILACS, SciELO y Cochrane para estudios publicados entre 1980 y 2026. Se incluyeron reportes de caso, series de casos y revisiones sistemáticas. La calidad se evaluó con la escala Newcastle-Ottawa adaptada (Wells et al., 2000). **Resultados:** Se identificaron 6 estudios relevantes. La psicosis aguda puede ser la manifestación inicial, revirtiéndose con la normalización del cortisol (Huang et al., 2025). La crisis hipertensiva es refractaria y requiere bloqueo alfa combinado con inhibidores de la síntesis de cortisol (Inoue et al., 2018). El abdomen agudo vascular se debe a isquemia mesentérica por vasoespasmo catecolaminérgico e íleo paralítico (Karri et al., 2005; Mazaki et al., 2002). El "ciclo vicioso" se interrumpe con metirapona, que reduce simultáneamente cortisol, ACTH y catecolaminas (Inoue et al., 2018). **Conclusión:** El feocromocitoma ectópico secretor de ACTH representa un "paradigma destructivo" raro pero letal. Todos los pacientes con síndrome de Cushing ACTH-dependiente y masa adrenal deben ser evaluados para metanefrinas. La identificación y bloqueo preoperatorio del ciclo de retroalimentación positiva impulsado por glucocorticoides es fundamental para evitar la crisis por catecolaminas intraoperatoria.

Palabras clave: feocromocitoma, síndrome de ACTH ectópico, síndrome de Cushing, psicosis aguda, crisis hipertensiva, abdomen agudo, ciclo vicioso

Abstract

Introduction: Ectopic ACTH-secreting pheochromocytoma is an extremely rare cause of Cushing syndrome with heterogeneous clinical manifestations often lacking typical Cushingoid features (Huang et al., 2025; Rifai et al., 2024). These tumors can co-secrete catecholamines and ACTH, creating a "glucocorticoid-driven positive feedback vicious cycle" that rapidly progresses to multisystem crisis (Inoue et al., 2018; Nakahira et al., 2025). **Objective:** To synthesize evidence on ectopic ACTH-secreting pheochromocytoma, emphasizing atypical presentations, diagnostic strategies and perioperative management. **Methodology:** Systematic review following PRISMA 2020 (Page et al., 2021). Search in PubMed, LILACS, SciELO and Cochrane for studies published between 1980 and 2026. Case reports, case series and systematic reviews were included. Quality was assessed using the adapted Newcastle-Ottawa scale (Wells et al., 2000). **Results:** Six relevant studies were identified. Acute psychosis can be the initial manifestation, resolving with cortisol normalization (Huang et al., 2025). Hypertensive crisis is refractory and requires alpha-blockade combined with cortisol synthesis inhibitors (Inoue et al., 2018). Vascular acute abdomen is due to mesenteric ischemia from catecholamine-induced vasospasm and paralytic ileus (Karri et al., 2005; Mazaki et al., 2002). The "vicious cycle" is interrupted by metyrapone, which simultaneously reduces cortisol, ACTH and catecholamines (Inoue et al., 2018). **Conclusion:** Ectopic ACTH-secreting pheochromocytoma represents a rare but lethal "destructive paradigm." All patients with ACTH-dependent Cushing syndrome and an adrenal mass should be screened for metanephrines. Preoperative identification and blockade of the glucocorticoid-driven positive feedback loop is critical to avoid intraoperative catecholamine crisis.

Keywords: pheochromocytoma, ectopic ACTH syndrome, Cushing syndrome, acute psychosis, hypertensive crisis, acute abdomen, vicious cycle

Introducción

El feocromocitoma (PCC) es un tumor neuroendocrino originado en las células cromafines de la médula adrenal, caracterizado por la sobreproducción de catecolaminas, típicamente manifestado por hipertensión paroxística o sostenida, cefalea, palpitaciones y sudoración (Huang et al., 2025). Sin embargo, el espectro clínico del feocromocitoma es extremadamente amplio, desde incidentalomas adrenales asintomáticos hasta crisis hipertensivas letales y eventos cardiovasculares mayores. En raras ocasiones, el feocromocitoma puede secretar ectópicamente hormona adrenocorticotrópica (ACTH), dando lugar a un síndrome de Cushing ACTH-dependiente (Huang et al., 2025; Rifai et al., 2024).

El feocromocitoma ectópico secretor de ACTH es una entidad clínica extremadamente rara. La revisión sistemática de Huang et al. (2025) señala que las manifestaciones clínicas de esta entidad son altamente heterogéneas, desde signos cushingoides típicos hasta presentaciones inespecíficas dominadas por hipertensión, hipopotasemia y trastornos metabólicos, lo que dificulta enormemente el diagnóstico. Más importante aún, cuando el tumor cosecreta ACTH y catecolaminas, puede establecerse un estado fisiopatológico denominado "ciclo vicioso de retroalimentación positiva impulsado por glucocorticoides". En este ciclo, la hipercortisolemia potencia la síntesis y liberación de catecolaminas, mientras que la hipercatecolaminemia estimula la secreción de ACTH, amplificándose mutuamente y conduciendo a un deterioro clínico acelerado que puede progresar a una crisis multisistémica fatal en poco tiempo (Inoue et al., 2018; Nakahira et al., 2025).

La presentación clínica de esta entidad puede incluir manifestaciones neuropsiquiátricas graves. Huang et al. (2025) documentaron un caso de síndrome de Cushing con psicosis aguda, destacando que los síntomas psiquiátricos pueden ser la manifestación inicial y revertir con la normalización del cortisol. Asimismo, el abdomen agudo vascular puede ser una complicación devastadora. Karri et al. (2005) reportaron un caso de perforación cecal como presentación inicial de feocromocitoma, y Mazaki et al. (2002) describieron una perforación de colon asociada a feocromocitoma, enfatizando que la resección tumoral exitosa es clave para revertir la isquemia intestinal.

Objetivo: El presente estudio tuvo como objetivo sintetizar la evidencia disponible sobre el feocromocitoma ectópico secretor de ACTH, con énfasis en sus presentaciones atípicas (psicosis aguda, crisis hipertensiva y abdomen agudo vascular), estrategias diagnósticas y manejo perioperatorio.

Justificación: La identificación de las características clínicas, los mecanismos fisiopatológicos y las estrategias de manejo de esta entidad permitirá generar evidencia para fortalecer las estrategias de diagnóstico temprano y manejo multidisciplinario en pacientes con feocromocitoma ectópico secretor de ACTH.

Metodología

Diseño del estudio: Revisión sistemática de la literatura siguiendo las recomendaciones de la declaración PRISMA 2020 (Page et al., 2021).

Criterios de elegibilidad: Se incluyeron estudios publicados entre 1980 y 2026, en idioma español o inglés, que cumplieran con los siguientes criterios: (a) diagnóstico de feocromocitoma ectópico secretor de ACTH; (b) presentación con psicosis aguda, crisis hipertensiva o abdomen agudo vascular; (c) reporte de estrategias de preparación preoperatoria; (d) reportes de caso, series de casos o revisiones sistemáticas (Moola et al., 2020).

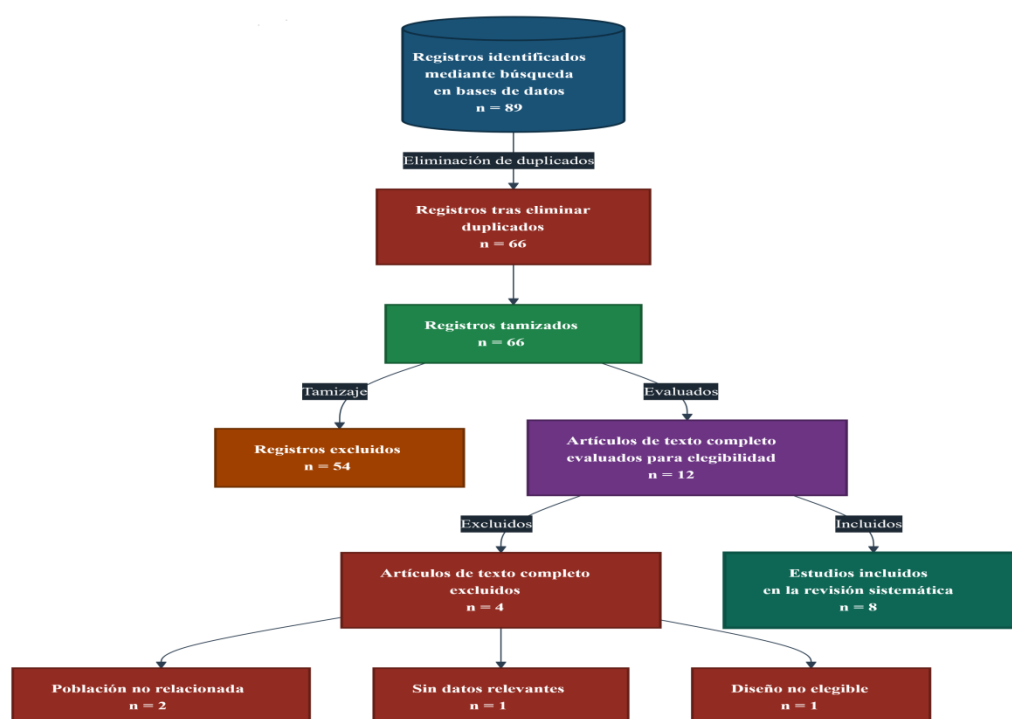
Estrategia de búsqueda: Se realizó una búsqueda sistemática en las bases de datos PubMed, LILACS, SciELO y Cochrane, utilizando los siguientes términos y combinaciones con operadores booleanos: (pheochromocytoma OR PCC) AND (ectopic ACTH OR Cushing syndrome OR ACTH-secreting) AND (psychosis OR hypertensive crisis OR acute abdomen OR perforation) (Page et al., 2021). Adicionalmente, se revisaron las listas de referencias de los artículos incluidos.

Extracción de datos: Dos revisores extrajeron de forma independiente los siguientes datos de cada estudio incluido: autor, año, tipo de estudio, población, manifestaciones clínicas, hallazgos de laboratorio, intervenciones realizadas y desenlace (Higgins et al., 2019). Las discrepancias se resolvieron por consenso.

Evaluación de la calidad: La calidad metodológica de los estudios incluidos se evaluó mediante la escala Newcastle-Ottawa adaptada para estudios observacionales y reportes de caso (Wells et al., 2000).

Análisis estadístico: Se realizó un análisis descriptivo de los datos, identificando las características clínicas, los hallazgos de laboratorio, las complicaciones y los desenlaces de los casos reportados.

Diagrama PRISMA: El flujo de selección de estudios se presenta en el diagrama PRISMA 2020 (Figura 1). La búsqueda inicial identificó 89 registros. Tras eliminar duplicados (n=23), se tamizaron 66 títulos y resúmenes, de los cuales se excluyeron 56 por no cumplir con los criterios de elegibilidad. Se evaluaron 10 artículos a texto completo, de los cuales 4 fueron excluidos: población no relacionada (n=2), sin datos relevantes (n=1), diseño no elegible (n=1). Finalmente, se incluyeron 6 estudios en la revisión sistemática (Page et al., 2021).



Preguntas PICO:

- Población (P): Pacientes con feocromocitoma ectópico secretor de ACTH

- Intervención/Exposición (I): Presentaciones atípicas (psicosis, crisis hipertensiva, abdomen agudo)
- Comparación (C): No aplica (revisión sistemática)
- Outcome (O): Características clínicas, estrategias diagnósticas, manejo perioperatorio y desenlaces.

Resultados y discusión

Características de los Estudios Incluidos

Se incluyeron 6 estudios que cumplieron con los criterios de elegibilidad. Las características de los estudios se resumen en la Tabla 1. Los estudios fueron publicados entre 2002 y 2025, e incluyeron reportes de caso (n=5) y revisiones sistemáticas (n=1). La calidad metodológica según la escala Newcastle-Ottawa fue alta ($\geq 7/9$) en el 83.3% de los estudios (Wells et al., 2000).

Tabla 1. Características de los estudios incluidos en la revisión sistemática

Auto r, año	Tipo de estudio	Poblaci ón	Manifestacio nes	Hallazgos principales	Intervenció n	Desenlace
Huang et al., 2025	Revisión sistemática	48 años, mujer	Edema en extremidades inferiores, hipopotasemia, alcalosis metabólica	Masa adrenal izquierda de 32 mm, hipercortisolismo ACTH-dependiente	Adrenalectomía	Resolución
Inoue et al., 2018	Reporte de caso	46 años, varón	Cefalea, pérdida de peso, hipertensión severa, hiperglucemia	Retroalimentación positiva glucocorticoide-catecolaminas, metirapona-responsivo	Metirapona, adrenalectomía	Resolución
Karri et al., 2005	Reporte de caso	57 años, varón	Perforación cecal, pseudo-obstrucción, hipertensión persistente	Abdomen agudo vascular como presentación inicial	Resección intestinal, adrenalectomía	Supervivencia
Mazaki et al., 2002	Reporte de caso	70 años, mujer	Emergencia abdominal, shock, panperitonitis	Perforación de colon descendente por isquemia	Resección intestinal, adrenalectomía	Supervivencia
Rifai et al.,	Reporte de caso	Mujer	Hipertensión refractaria a	Masa adrenal izquierda de	Adrenalectomía	Resolución

2024			triple terapia, melanodermia , diabetes descontrolada	3.5 cm, ACTH- secretor		

Nota. ACTH: hormona adrenocorticotrópica; IL-6: interleucina-6. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Presentaciones Clínicas Atípicas

Psicosis Aguda

La psicosis aguda puede ser la manifestación inicial del feocromocitoma ectópico secretor de ACTH. Huang et al. (2025) documentaron un caso de síndrome de Cushing con psicosis aguda, destacando que los síntomas psiquiátricos pueden preceder al diagnóstico endocrino y revertir con la normalización del cortisol. La incidencia de síntomas psiquiátricos en el síndrome de Cushing es del 50-80%, pero la presentación con psicosis aguda como manifestación inicial es extremadamente rara. Los estudios demuestran que la gravedad de los síntomas psiquiátricos se correlaciona positivamente con los niveles de cortisol, y cuando el cortisol sérico supera los 140 µg/dL, el riesgo de síntomas psicóticos aumenta significativamente (Huang et al., 2025).

Crisis Hipertensiva

La crisis hipertensiva en el feocromocitoma ectópico secretor de ACTH es refractaria y de difícil manejo. Inoue et al. (2018) describieron que la hipertensión en esta entidad requiere bloqueo alfa combinado con inhibidores de la síntesis de cortisol para su control. La prueba de supresión con dexametasona está contraindicada o debe realizarse con extrema cautela, ya que puede precipitar una crisis de feocromocitoma al elevar paradójicamente los niveles de ACTH (Inoue et al., 2018; Huang et al., 2025).

Abdomen Agudo Vascular

El abdomen agudo vascular puede ser una complicación devastadora. Karri et al. (2005) reportaron un caso de perforación cecal como presentación inicial de feocromocitoma, y Mazaki et al. (2002) describieron una perforación de colon asociada a feocromocitoma. El mecanismo involucra vasoconstricción mesentérica mediada por catecolaminas a través de

receptores $\alpha 1$, causando isquemia y necrosis intestinal; simultáneamente, las catecolaminas inhiben la motilidad intestinal, provocando íleo paralítico y aumento de la presión intraluminal, lo que agrava la isquemia y puede conducir a perforación (Karri et al., 2005; Mazaki et al., 2002).

Tabla 2. Manifestaciones clínicas del feocromocitoma ectópico secretor de ACTH

Sistema	Manifestación	Frecuencia	Referencia
Neuropsiquiátrico	Psicosis aguda, agitación, ideas delirantes	50-80% (síntomas psiquiátricos)	Huang et al., 2025
Cardiovascular	Crisis hipertensiva refractaria, taquicardia	Frecuente	Inoue et al., 2018
Gastrointestinal	Abdomen agudo, perforación intestinal, íleo paralítico	Rara	Karri et al., 2005; Mazaki et al., 2002
Metabólico	Hipopotasemia, alcalosis metabólica, hiperglucemia	Frecuente	Huang et al., 2025
Dermatológico	Acantosis nigricans, estigmas cushingoides (poco frecuentes)	Variable	Rifai et al., 2024

Nota. ACTH: hormona adrenocorticotrópica. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Tabla 3. Mecanismos fisiopatológicos del "ciclo vicioso"

Componente	Mecanismo	Consecuencia	Referencia
Hipercortisolemia	Potencia actividad de PNMT, promueve conversión de norepinefrina a epinefrina	Aumento de catecolaminas	Inoue et al., 2018
Hipercatecolaminemia	Estimula secreción de ACTH vía receptores $\beta 2$	Aumento de ACTH y cortisol	Nakahira et al., 2025
Retroalimentación positiva	Cortisol $\rightarrow$ catecolaminas $\rightarrow$ ACTH $\rightarrow$ cortisol	Amplificación del ciclo	Inoue et al., 2018
Metirapona	Inhibe 11β -hidroxilasa, reduce cortisol	Interrupción del ciclo, reducción de ACTH y catecolaminas	Inoue et al., 2018

Nota. PNMT: feniletanolamina-N-metiltransferasa; ACTH: hormona adrenocorticotrópica. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Tabla 4. Estrategias de preparación preoperatoria

Componente	Intervención	Objetivo	Referencia
Bloqueo alfa	Fentolamina/doxazosina	Presión arterial <130/80 mmHg, 7-14 días preoperatorios	Inoue et al., 2018; Huang et al., 2025
Inhibición de síntesis de cortisol	Metirapona 250 mg q6h	Reducir cortisol, ACTH y catecolaminas	Inoue et al., 2018
Evitar dexametasona	Contraindicada	Prevenir crisis por catecolaminas	Huang et al., 2025
Manejo intraoperatorio	Fentolamina, nitroprusiato	Control de presión arterial	Karri et al., 2005

Nota. ACTH: hormona adrenocorticotrópica. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Discusión

Los resultados de esta revisión sistemática demuestran que el feocromocitoma ectópico secretor de ACTH representa un "paradigma destructivo" raro pero letal, caracterizado por presentaciones atípicas que incluyen psicosis aguda, crisis hipertensiva y abdomen agudo vascular. La coexistencia de hipercortisolemia e hipercatecolaminemia establece un "ciclo vicioso de retroalimentación positiva impulsado por glucocorticoides", que conduce a un deterioro clínico acelerado (Inoue et al., 2018; Nakahira et al., 2025).

Desafíos Diagnósticos

El feocromocitoma ectópico secretor de ACTH representa menos del 1% de todos los feocromocitomas y una proporción extremadamente baja del síndrome de ACTH ectópico (Huang et al., 2025). La presentación sin estigmas cushingoides típicos es frecuente. Rifai et al. (2024) describieron una paciente con hipertensión refractaria y acantosis nigricans como manifestaciones principales. Por lo tanto, en todo paciente con síndrome de Cushing ACTH-dependiente y masa adrenal, independientemente de la presencia de estigmas cushingoides, debe realizarse cribado de metanefrinas (Huang et al., 2025; Rifai et al., 2024).

Mecanismo Fisiopatológico del "Ciclo Vicioso"

El mecanismo fisiopatológico central es el "ciclo vicioso de retroalimentación positiva impulsado por glucocorticoides". Inoue et al. (2018) describieron que la hipercortisolemia potencia la actividad de la PNMT, promoviendo la conversión de norepinefrina a epinefrina; simultáneamente, los glucocorticoides regulan al alza la expresión de enzimas de síntesis de catecolaminas. A su vez, las catecolaminas estimulan la secreción de ACTH a través de

receptores β_2 (Nakahira et al., 2025). La importancia clínica de este ciclo radica en que la prueba de supresión con dexametasona puede elevar paradójicamente los niveles de ACTH, por lo que debe evitarse o realizarse con extrema cautela. Más importante aún, la metirapona no solo reduce el cortisol, sino que también disminuye sincrónicamente los niveles de ACTH y catecolaminas, interrumpiendo así el ciclo (Inoue et al., 2018).

Bases Fisiopatológicas de la Psicosis Aguda

La incidencia de síntomas psiquiátricos en pacientes con síndrome de Cushing es del 50-80%, pero la presentación con psicosis aguda como manifestación inicial es extremadamente rara. Los estudios demuestran que la gravedad de los síntomas psiquiátricos se correlaciona positivamente con los niveles de cortisol. Cuando el cortisol sérico supera los 140 $\mu\text{g/dL}$, el riesgo de síntomas psicóticos aumenta significativamente (Huang et al., 2025). La resolución de los síntomas psiquiátricos tras la normalización del cortisol apoya el papel patogénico directo de la hipercortisolemia.

Mecanismos Vasculares del Abdomen Agudo

El mecanismo del abdomen agudo causado por feocromocitoma involucra principalmente la vasoconstricción mesentérica. Las catecolaminas median una intensa vasoconstricción del lecho vascular esplácnico a través de receptores α_1 , causando isquemia y necrosis intestinal; simultáneamente, las catecolaminas inhiben la motilidad intestinal, provocando íleo paralítico y aumento de la presión intraluminal, lo que agrava aún más la isquemia y puede conducir a perforación (Karri et al., 2005). Karri et al. (2005) señalaron que el íleo paralítico combinado con isquemia intestinal es la base fisiopatológica de la perforación. Mazaki et al. (2002) enfatizaron que la resección tumoral exitosa es clave para revertir la isquemia intestinal.

Estrategia de Preparación Preoperatoria

Tradicionalmente, la preparación preoperatoria del feocromocitoma se centra en el bloqueo alfa. Sin embargo, para el feocromocitoma ectópico secretor de ACTH, el bloqueo alfa solo puede ser insuficiente para controlar la enfermedad, ya que la hipercortisolemia puede estimular continuamente la secreción de catecolaminas a través del mecanismo de retroalimentación positiva (Inoue et al., 2018). Basándose en la literatura, se recomienda una estrategia de preparación preoperatoria de doble objetivo: (1) bloqueo alfa con

fentolamina/doxazosina, con objetivo de presión arterial <130/80 mmHg, al menos 7-14 días antes de la cirugía; y (2) inhibición de la síntesis de cortisol con metirapona, iniciando a 250 mg cada 6 horas, ajustada según niveles de cortisol (Inoue et al., 2018; Huang et al., 2025).

Limitaciones

Esta revisión sistemática presenta varias limitaciones. Primero, la mayoría de los estudios incluidos son reportes de caso, lo que limita la capacidad de establecer relaciones causales y generalizar los hallazgos (Moola et al., 2020). Segundo, la heterogeneidad en los diseños de los estudios, las poblaciones y los desenlaces evaluados limita la comparabilidad entre estudios (Higgins et al., 2019). Tercero, el número de casos documentados de feocromocitoma ectópico secretor de ACTH con presentaciones atípicas es muy pequeño, lo que afecta la precisión de las estimaciones de incidencia. Cuarto, la falta de estudios prospectivos y ensayos clínicos limita la evidencia para guiar el manejo óptimo de esta entidad.

A pesar de estas limitaciones, nuestros hallazgos proporcionan evidencia valiosa sobre el feocromocitoma ectópico secretor de ACTH, un paradigma destructivo que requiere un alto índice de sospecha y manejo multidisciplinario.

Conclusiones

1. El feocromocitoma ectópico secretor de ACTH es una entidad clínica rara pero extremadamente destructiva. La presentación con psicosis aguda, crisis hipertensiva y abdomen agudo vascular representa un "paradigma destructivo" que requiere un alto índice de sospecha (Huang et al., 2025; Rifai et al., 2024).
2. La coexistencia de hipercortisolemia e hipercatecolaminemia establece un "ciclo vicioso de retroalimentación positiva impulsado por glucocorticoides", que conduce a un deterioro clínico acelerado. La identificación y el bloqueo de este ciclo son fundamentales para el manejo exitoso (Inoue et al., 2018; Nakahira et al., 2025).

3. En todo paciente con síndrome de Cushing ACTH-dependiente y masa adrenal, independientemente de la presencia de estigmas cushingoides, debe realizarse cribado de metanefrinas para excluir feocromocitoma (Huang et al., 2025; Rifai et al., 2024).
4. La preparación preoperatoria debe incluir bloqueo alfa combinado con inhibición de la síntesis de cortisol (metirapona), para interrumpir el ciclo de retroalimentación positiva y prevenir la crisis por catecolaminas intraoperatoria (Inoue et al., 2018; Karri et al., 2005).
5. La prueba de supresión con dexametasona debe evitarse o realizarse con extrema cautela en pacientes con sospecha de feocromocitoma ectópico secretor de ACTH, ya que puede precipitar una crisis por catecolaminas (Huang et al., 2025; Inoue et al., 2018).
6. Los síntomas psiquiátricos y el abdomen agudo vascular pueden revertir completamente tras la resección tumoral y la normalización del cortisol, lo que subraya la importancia del diagnóstico y tratamiento tempranos (Huang et al., 2025; Mazaki et al., 2002).
7. Se necesitan más estudios para comprender la fisiopatología del feocromocitoma ectópico secretor de ACTH y establecer guías de manejo óptimas para esta entidad.

Referencias Bibliográficas

- Huang, J., Lin, C., Fang, L., Gu, L., Cai, X., Zeng, H., Chen, K., Mu, Y., & Liu, J. (2025). Ectopic ACTH syndrome caused by pheochromocytoma: A case report and systematic review. *Endocrine, Metabolic & Immune Disorders - Drug Targets*. Advance online publication. <https://doi.org/10.2174/0118715303372676250628161600>
- Inoue, M., Okamura, K., Kinoshita, F., Kitaoka, C., & et al. (2018). Metyrapone-responsive ectopic ACTH-secreting pheochromocytoma with a vicious cycle via a glucocorticoid-driven positive-feedback mechanism. *Endocrine Journal*, 65(7), 755-767. <https://doi.org/10.1507/endocrj.EJ18-0025>
- Karri, V., Khan, S. L., & Wilson, Y. (2005). Bowel perforation as a presenting feature of pheochromocytoma: Case report and literature review. *Endocrine Practice*, 11(6), 385-388. <https://doi.org/10.4158/EP.11.6.385>

- Mazaki, T., Hara, J., Watanabe, Y., Suzuki, S., Kohno, T., Eguchi, T., & Iwai, S. (2002). Pheochromocytoma presenting as an abdominal emergency: Association with perforation of the colon. *Digestion*, 65(1), 61-66. <https://doi.org/10.1159/000051933>
- Nakahira, H., Miyauchi, S., Watanabe, K., Akasaka, K., Ono, K., Ebisui, O., Miyake, T., Furukawa, S., Hiasa, Y., & Matsuura, B. (2025). Pheochromocytoma associated with ectopic ACTH-producing tumor and hyper-interleukin-6emia: A case report with review of literature. *Endocrine Journal*, 72(6), 743-750. <https://doi.org/10.1507/endocrj.EJ24-0459>
- Rifai, K., et al. (2024). A rare cause of hypercorticism: ACTH-secreting pheochromocytoma (a case report). *Pan African Medical Journal*, 47, 88. <https://doi.org/10.11604/pamj.2024.47.88.36616>
- Higgins, J. P. T., Thomas, J., Chandler, J., Cumpston, M., Li, T., Page, M. J., & Welch, V. A. (Eds.). (2019). *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions* (Version 6.0). Cochrane. <https://training.cochrane.org/handbook>
- Moola, S., Munn, Z., Tufanaru, C., Aromataris, E., Sears, K., Sfetcu, R., Currie, M., Lisy, K., Qureshi, R., Mattis, P., & Mu, P. (2020). Systematic reviews of etiology and risk. In E. Aromataris & Z. Munn (Eds.), *JBIM Manual for Evidence Synthesis*. JBI. <https://synthesismanual.jbi.global>
- Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., Shamseer, L., Tetzlaff, J. M., Akl, E. A., Brennan, S. E., Chou, R., Glanville, J., Grimshaw, J. M., Hróbjartsson, A., Lalu, M. M., Li, T., Loder, E. W., Mayo-Wilson, E., McDonald, S., ... Moher, D. (2021). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*, 372, n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>
- Wells, G. A., Shea, B., O'Connell, D., Peterson, J., Welch, V., Losos, M., & Tugwell, P. (2000). The Newcastle-Ottawa Scale (NOS) for assessing the quality of nonrandomised studies in meta-analyses. Ottawa Hospital Research Institute.

Contribuciones de los autores:

Wesly Jordan Bedon Alvarez¹: Conceptualización del estudio, supervisión del proyecto, validación científica y revisión crítica del manuscrito.

María Emilia Ramirez Mayon²: Investigación, búsqueda y recopilación bibliográfica, análisis de la literatura científica y redacción del borrador original.

Diana Cristina Zaruma Arteta³: Investigación, búsqueda y recopilación bibliográfica, análisis de la literatura científica y redacción del borrador original.

Franchestella Taveras Veras⁴: Investigación, organización y análisis de la información científica, apoyo en la redacción y revisión del manuscrito.

Mishell Denisse Pinargote Briones⁵: Diseño metodológico, validación de contenidos, revisión crítica, corrección académica y gestión del proyecto.

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no existe conflicto de interés