



Cartas científicas

Shock cardiogénico como debut de triple paraganglioma retroperitoneal en varón de 14 años



A multiple retroperitoneal paraganglioma presenting as a cardiogenic shock in a 14-year-old male

Los paragangliomas son tumores que se originan de las células cromafines extraadrenales y pueden secretar catecolaminas^{1,2}. Su presentación típica suele ser en forma de hipertensión y taquicardia, siendo su presentación como shock cardiogénico excepcional³.

Se presenta el caso clínico de un varón de 14 años de edad sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por dolor abdominal, cefalea y opresión centrotorácica. Durante su estancia en urgencias sufre empeoramiento entrando en shock cardiogénico, requiriendo intubación orotraqueal y noradrenalina a 0,2 mcg/kg/min para su estabilización. Se realizó ecocardiograma urgente evidenciándose disfunción ventricular izquierda severa e hipoquinesia generalizada. Dada la situación clínica del paciente, se consideró candidato para terapia con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) arteriovenosa. Ante la sospecha de miocarditis fulminante, recibió tratamiento empírico con aciclovir, meropenem, linezolid, doxicilina e IgG inespecífica.

Durante su estancia en Cuidados Intensivos, los ecocardiogramas seriados mostraron normalización progresiva, siendo posible la retirada del sistema ECMO al quinto día.

El paciente comenzó posteriormente con dolor abdominal, por lo que se realizó TAC toracoabdominal donde se evidenció 2 masas retroperitoneales: una de 3,6 x 3,7 cm junto a la cabeza de páncreas y otra paradiafragmática derecha de 3,1 x 4,6 cm, posterior a la crura derecha, a nivel del origen del tronco celíaco, así como múltiples adenopatías retroperitoneales.

La determinación analítica de metanefrinas, normometanefrinas y cromogranina A plasmática resultó 16 pg/mL, 380 pg/mL y 219 ng/mL respectivamente.

Ante la sospecha de tumor productor de catecolaminas se comenzó con alfa bloqueo con doxazosina 4 mg cada 8 horas y posteriormente beta bloqueo con labetalol 400 mg cada 12 horas.

La gammagrafía I-123-MIBG (Yodo-123-metayodobenzilguanidina) mostró captación patológica de dos lesiones

funcionantes retroperitoneales, superponibles a las del TAC. El PET-TAC (fig. 1) confirmó ambas masas (la retrocrural con SUV de 19,2 y la peripancreática con SUV de 31,5) y reveló un tercer foco patológico retroperitoneal en espacio paraórtico izquierdo. Se realizó biopsia-trucut de la masa retroperitoneal confirmándose el diagnóstico de paraganglioma.

Tras optimización preoperatoria con alfa-beta bloqueo con doxazosina y labetalol, se intervino quirúrgicamente (fig. 2) realizándose exéresis de las 3 masas retroperitoneales y linfadenectomía interaorta-cava, con muestreo ganglionar distal (adenopatía ilíaca y adenopatía mesentérica). El paciente se mantuvo estable hemodinámicamente durante la intervención.

El estudio histológico e inmunohistoquímico (cromogranina, sinaptofisina y S100) fue compatible con triple paraganglioma (retrocava, retropancreático e inter aortocava) sin evidencia de metástasis en la linfadenectomía.

El paciente evolucionó de forma favorable, dándose de alta a los 10 días de la intervención. Durante su seguimiento el paciente presentó a los 21 meses una recidiva tumoral en forma de metástasis óseas.

Los paragangliomas son tumores raros en la infancia y adolescencia, siendo el 20% de todos los casos⁴. El 80% son benignos y esporádicos, su lento crecimiento y la producción de metanefrinas inactivas puede retrasar su diagnóstico. Los síntomas están relacionados con la secreción de catecolaminas, como la hipertensión, palpitaciones, sudoración, cefalea o mareo; siendo menos frecuente la afectación cardíaca en forma de infarto agudo, insuficiencia cardíaca, miopatías o arritmias³. En una serie de 202 paragangliomas, Giavarini et al. objetivaron cardiomiopatía catecolaminérgica en 15 pacientes de los cuales solo 1 fue diagnosticado antes de que se presentase el episodio de disfunción ventricular⁵.

Nuestro caso es excepcional por la asociación de varias singularidades: paraganglioma múltiple funcinante, su aparición en la infancia y su debut como shock cardiogénico.

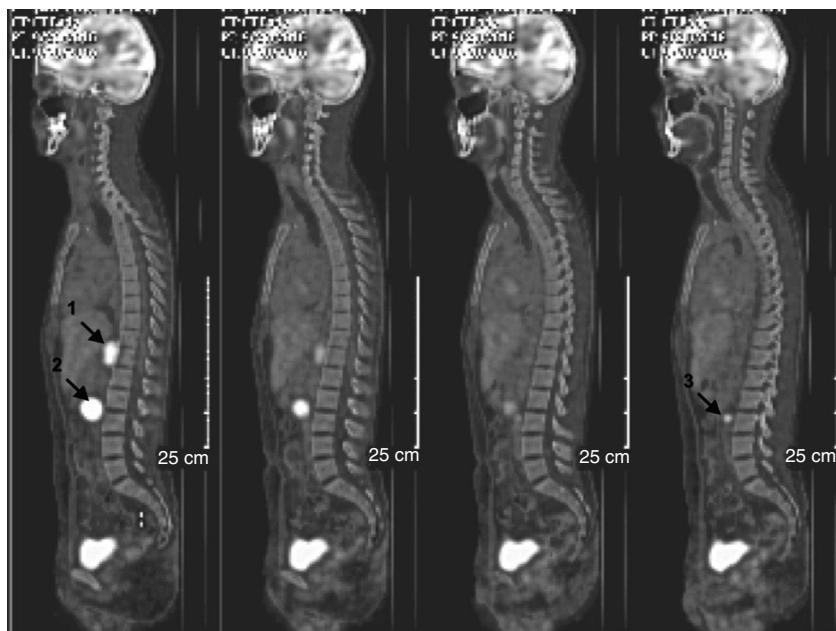


Figura 1 – PET-CT Total Body. Evidencia tres masas de comportamiento maligno (flechas). 1) Masa retrocrural derecha (SUV máx 19,2). 2) Masa retroperitoneal debajo de la cabeza del páncreas (SUV máx 31,5). 3) Foco patológico retroperitoneal (SUV máx 7,9, de 8,3 mm) en espacio paraórtico izquierdo.

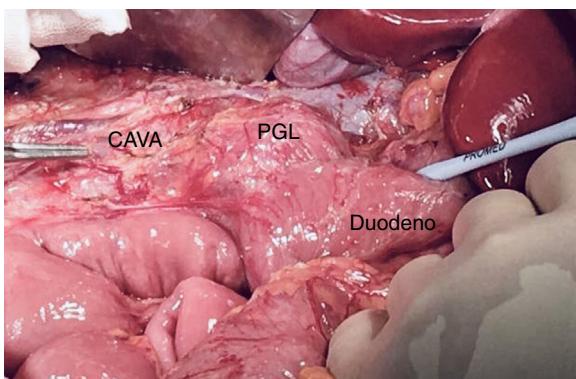


Figura 2 – Imagen intraoperatoria. Tras movilizar el duodeno medialmente, se evidencia paraganglioma (PGL), masa inferior a la vena renal izquierda, en íntimo contacto con la aorta y vena cava inferior (punta de la pinza).

La utilización de terapia ECMO ante shock cardiogénico refractario, secundario a paragangliomas funcionales es anecdótica en la literatura, siendo descrita principalmente en feocromocitomas en la edad adulta⁶. Nuestro paciente experimentó una reversión total del patrón ecocardiográfico de fracaso cardíaco mediante la utilización del ECMO, presentando una evolución clínica favorable.

Aunque la elevación de las metanefrinas y cromogranina en plasma de nuestro paciente enfocó el diagnóstico de presunción, el uso de adrenalina y noradrenalina para el tratamiento del shock puede provocar falsos positivos.

La importancia de la combinación del TAC y la gammagrafía en la localización de los paragangliomas se pone de

manifiesto en nuestro caso, cuya sospecha inicial de linfoma mediante TAC fue modificada tras realizarse gammagrafía MIBG mostrando dos lesiones captantes compatibles con paragangliomas, la posterior realización del PET-TAC permitió el diagnóstico de una tercera lesión que había pasado desapercibida mostrando su superioridad diagnóstica y su valor en el estudio de extensión de estos tumores.

Los criterios de malignidad vienen determinados por la presencia metástasis o la invasión local de estructuras adyacentes, en nuestro caso inicialmente no se evidenció metástasis a distancia en las pruebas de imagen ni en la anatomía patológica de la pieza quirúrgica. Durante el seguimiento se confirmó su comportamiento maligno al aparecer metástasis óseas a los 21 meses de la intervención. La supervivencia en estos casos es del 78% a los 5 años, y del 31% a los 10 años⁷.

El manejo intensivo mediante ECMO del shock cardiogénico secundario a un paraganglioma funcional, puede salvar la vida del paciente en el primer momento. La resección quirúrgica de todas las lesiones, previo alfa y beta bloqueo, constituye la única alternativa con intención curativa.

B I B L I O G R A F Í A

- Chen H, Sippel RS, O'Dorisio MS, Vinik AL, Lloyd RV, Pacak K, et al., North American Neuroendocrine Tumor Society. Consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: Pheochromocytoma paraganglioma & medullary thyroid cancer. *Pancreas*. 2010;39:775-83.
- Björklund P, Pacak K, Crona J. Precision medicine in pheochromocytoma and paraganglioma: current and future concepts. *J Intern Med*. 2016.

3. Pham TH, Moir C, Thompson GB, Zarroug AE, Hamner CE, Farley D, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma in children: a review of medical and surgical management at a tertiary care center. *Pediatrics*. 2006;118:1109-17.
4. Lenders JWM, Duh Q-Y, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo AP, Grebe SK, Murad MH, et al. Endocrine Society. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2014;99:1915-42.
5. Giavarini A, Chedid A, Bobrie G, Ploulin PF, Hagege A, Amar L. Acute catecholamine cardiomyopathy in patients with phaeochromocytoma or functional paraganglioma. *Heart*. 2013;99:1438-44.
6. Banfi C, Juthier F, Ennezat PV, de Saint Denis T, Carnaille B, Leteurtre E, et al. Central extracorporeal life support in pheochromocytoma crisis. *Ann Thorac Surg*. 2012;93:1303-5.
7. Plouin PF, Fitzgerald P, Rich T, Ayala-Ramirez M, Perrier ND, Baudin E, Jimenez C. Metastatic pheochromocytoma and paraganglioma: focus on therapeutics. *Horm Metab Res*. 2012;44:390-9.

María Asunción Acosta-Mérida^a, José Silvestre-Rodríguez^{a,*}, José Miguel Hernández-Ramírez^b, Cristian Godoy^b y Joaquín Marchena-Gómez^a

^aServicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Gran Canaria, España

^bServicio de Cardiología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Gran Canaria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(J. Silvestre-Rodríguez\).](mailto:drsilvestre@gmail.com)

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.09.007>

0009-739X/

© 2019 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.



Abordaje toracoscópico de perforación iatrogénica de vena cava superior por catéter de diálisis

Thoracoscopic approach of iatrogenic superior vena cava perforation after dialysis catheter placement

Los catéteres venosos centrales para hemodiálisis proporcionan un acceso fiable para diálisis en pacientes en estadios finales de enfermedad renal crónica¹ mediante un abordaje percutáneo y poco invasivo. La lesión iatrogénica de vasos venosos puede ocurrir durante su colocación. La rotura o perforación de la vena cava superior (VCS) es una complicación infrecuente pero potencialmente letal.

Presentamos el caso de una mujer de 59 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, hiperparatiroidismo secundario y poliquistosis hepatorrenal del adulto con enfermedad renal crónica estadio V en necesidad de diálisis. Ingresa para la colocación de un catéter tunelizado a través de la vena yugular derecha, tras lo que comenzó de forma súbita con dolor torácico de características pleuríticas. Ante las manifestaciones clínicas se procedió a la introducción de contraste a través del catéter bajo control fluoroscópico, evidenciando extravasación del mismo a hemidiafragma derecho. Se decidió realizar una angiotomografía axial computarizada (angio-TC) (fig. 1), que mostró salida del catéter en la unión yugulosubclavia derecha y hemotórax asociado. La paciente fue trasladada a la unidad de cuidados intensivos para monitorización y evacuación del hemotórax mediante tubo endotorácico, permaneciendo estable hemodinámicamente. Tras valoración multidisciplinar por cirugía vascular y cirugía torácica se decidió intervención quirúrgica

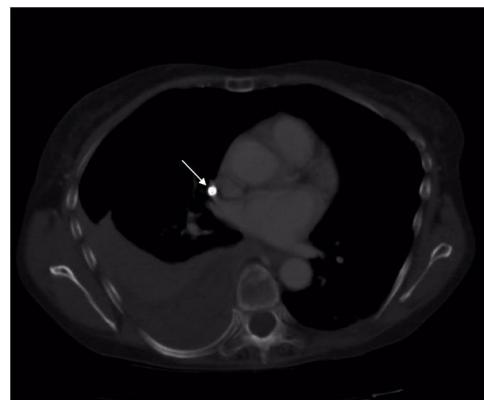


Figura 1 - Angio-TC torácico con extravasación de catéter venoso central (flecha) y hemotórax asociado.

mediante cirugía videoasistida (fig. 2A) con dos puertos: trocar óptico y minitoracotomía.

Una vez localizado el punto de extravasación, se procedió a control hemostático mediante Prolene® 3/0 proximal y distal a la salida del catéter. Esto permitió la retirada del mismo en sentido proximal con cierre del defecto ocasionado (fig. 2B y C). Tras revisión hemostática, colocación de Surgicel® sobre la