



## P-074 - DISFUNCIÓN BIVENTRICULAR EXTREMA ASOCIADA A MIOCARDIOPATÍA DILATADA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE PARAGANGLIOMA

*Fernández Gómez-Cruzado, Laura; de la Quintana Basarrate, Aitor; Prieto Calvo, Mikel; Larrea Oleaga, Jasone; Agirre Etxabe, Leire; Alonso Calderón, Eva; Alonso Carnicero, Patricia; Colina Alonso, Alberto*

*Hospital de Cruces, Barakaldo.*

### Resumen

**Introducción:** Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes productores de catecolaminas derivados de las células cromafines extra-adrenales de los ganglios simpáticos de tórax, abdomen o pelvis. Aproximadamente un 10-15% son malignos, y hasta un 25% forman parte de un síndrome hereditario. Su presentación clínica más habitual suele tratarse de un hallazgo casual existiendo escasos casos descritos en la literatura revisada con debut como disfunción cardiovascular severa inducida por los niveles de catecolaminas. Presentamos un caso de miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular muy severa, como debut de paraganglioma con imágenes muy representativas, siendo excepcional esta forma de presentación.

**Caso clínico:** Varón de 23 años que acude a urgencias por clínica compatible con insuficiencia cardíaca congestiva con bajo gasto cardíaco y tensión arterial elevada. Ingresa en UCI, objetivándose en el ecocardiograma una miocardiopatía dilatada con disfunción biventricular muy grave (FEVI 10%) y una imagen intraventricular izquierda sugestiva de trombo. Ante la sospecha de un posible feocromocitoma se realiza CT, en el que se objetiva una masa paraaórtica izquierda de 5 × 6 × 5 cm, que asociado a catecolaminas elevadas en orina, confirma el diagnóstico de paraganglioma. Ante la gran inestabilidad hemodinámica del paciente se coloca un balón de contrapulsación aórtico. Se establece tratamiento anticoagulante, diurético y con nitroprusiato, fenoxibenzamina y doxazosina, lográndose el control progresivo de la tensión arterial. Durante el ingreso desarrolló una isquemia arterial aguda en pierna izquierda precisando embolectomía de urgencia. Tras 10 días desde el inicio del tratamiento médico se realizó la intervención quirúrgica, evidenciándose una tumoración retroperitoneal paraaórtica izquierda, muy vascularizada, adherida a aorta, vena renal, y vena gonadal izquierda, resecándose en bloque. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de paraganglioma. El paciente presentó un postoperatorio sin complicaciones. Se realizó un ecocardiograma de control, 10 días después, comprobándose una mejoría de la función cardíaca (FEVI 35%) y desaparición completa del trombo en ventrículo izquierdo, y analíticas seriadas con normalización progresiva de los niveles de catecolaminas en sangre y orina.

**Discusión:** Estos pacientes debido a la producción elevada de catecolaminas, además de hipertensión arterial, pueden presentar desde manifestaciones subclínicas hasta disfunciones cardiovasculares extremas, en forma de hipertrofia ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca,

miocardiopatías, arritmias, angina e infarto de miocardio, siendo importante su reconocimiento temprano para tratar de minimizar la morbilidad y mortalidad peroperatoria. Resulta indispensable el manejo preoperatorio multidisciplinar para tratar de optimizar la situación del paciente y reducir su morbimortalidad asociada. Se ha demostrado la reversibilidad tras la cirugía, incluso de miocardiopatías con disfunción severa, al corregirse el estado hiperadrenérgico del paciente. Aunque poco habitual, el paraganglioma puede presentarse como una insuficiencia cardiaca secundaria a disfunción biventricular extrema. Previo a la intervención quirúrgica se debe realizar un abordaje multidisciplinar para tratar de optimizar la situación del paciente y disminuir en lo posible la alta morbimortalidad asociada. Tras la misma, se consigue una normalización de los niveles de catecolaminas y la reversión progresiva de las alteraciones cardiovasculares producidas.