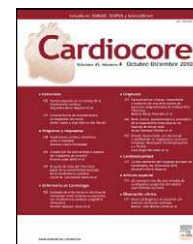


Cardiocre

www.elsevier.es/cardiocre



Observación clínica

Paraganglioma funcionante asociado al síndrome de Takotsubo

Felipe Montes Pena^{a,*}, Amanda Ferreira Barcelos^b, Lara Barros Muniz de Souza^b y Jamil da Silva Soares^c

^a Especialista en Cardiología Clínica, Federal Fluminense University, Niterói, Río de Janeiro, Brasil; Alvaro Alvim Hospital School, Campos dos Goytacazes, Río de Janeiro, Brasil

^b Campos Medicine University, Campos dos Goytacazes, Río de Janeiro, Brasil

^c Especialista in Cardiología Clínica/Especialista en Cardiología Hemodinámica e Intervencionista, Alvaro Alvim Hospital School, Campos dos Goytacazes, Río de Janeiro, Brasil

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 10 de abril de 2010

Aceptado el 21 de septiembre de 2010

Palabras clave:

Miocardopatía

Takotsubo

Infarto de miocardio

Keywords:

Myocardopathy

Takotsubo

Myocardial infarction

R E S U M E N

Presentamos el caso de una paciente de 37 años de edad que reunió los criterios diagnósticos de miocardiopatía inducida por estrés asociada a la presencia de paraganglioma que provocó un síndrome adrenérgico. El cuadro clínico simulaba un infarto agudo de miocardio, presentando dolor precordial, seguido por ondas T invertidas y un leve incremento en los niveles de enzimas cardíacas, con disfunción sistólica apical del ventrículo izquierdo e hiperkinesia de los segmentos basales (con apariencia de *apical ballooning*), pero sin obstrucción coronaria. La función ventricular mejoró tras escisión del tumor situado en la región topográfica de la cola del páncreas, en contacto con la glándula suprarrenal y la parte superior del riñón homolateral.

© 2010 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Functional paraganglioma associated with Takotsubo syndrome

A B S T R A C T

We present a case of a 37 year-old women who fulfilled the diagnostic criteria of stressed induced myocardopathy associated with the presence of a paraganglioma which triggered an adrenergic syndrome. The clinical picture was similar to an acute myocardial infarction, with precordial pain, followed by inverted T waves and a slight increase in cardiac enzymes, with apical systolic function of the left ventricle and hyperkinesis of the basal segments (with the appearance of «apical ballooning»), but without coronary obstruction. The ventricular function improved after excision of the tumour situated in the topographic region of the tail of the pancreas, in contact with the adrenal gland and the upper part of the homolateral kidney.

© 2010 SAC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fellipena@yahoo.com.br, fellipena@hotmail.com.br (F. Montes Pena).

1889-898X/\$ – see front matter © 2010 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.carcor.2010.09.007

Introducción

La miocardiopatía inducida por estrés, también conocida como disfunción apical transitoria, síndrome del corazón roto o miocardiopatía de Takotsubo, se caracteriza principalmente por acinesia o discinesia medioventricular apical transitoria que se extiende más allá de la distribución de una sola arteria coronaria en ausencia de enfermedad coronaria significativa o de ruptura aguda de placa revelada en coronariografía¹.

Parece ser que las catecolaminas desempeñan un papel importante en la patogenia de la miocardiopatía de Takotsubo, lo que podría explicar las semejanzas en la presentación. Los paragangliomas son un grupo de tumores raros que surgen de células derivadas del sistema cromafín extraadrenal. Estas células provienen de la cresta neuronal y emigran en asociación con las células autonómicas ganglionares. Tradicionalmente se les conoce con diversos nombres, incluyendo tumores glomus, quemodectomas, paragangliomas y glomerulocitomas².

Presentamos el caso de una mujer joven atendida con dolor torácico. La coronariografía y la ventriculografía mostraron alteraciones compatibles con el diagnóstico de un síndrome de Takotsubo.

Caso clínico

Mujer de 37 años, natural y residente de Campos (Río de Janeiro), que fue ingresada en el hospital con signos de dolor torácico atípico, hipertensión arterial y disnea. La paciente comunicó que los síntomas comenzaron hace dos meses, con episodios de cefalea severa, palpitaciones, crisis hipertensiva, síncope y pérdida de quince libras. Los antecedentes incluían tiroiditis de Hashimoto, tratada con hormonas tiroideas, e hipertensión arterial de cuatro años de evolución. Al ingresar, la exploración física del paciente fue normal, a excepción de la auscultación cardiovascular que mostró un soplo sistólico, máximo en el área aórtica.

Los resultados de las pruebas de laboratorio mostraron una anemia normocrómica y normocítica y enzimas cardíacas levemente alteradas, radiografía torácica sin anomalías y electrocardiograma con elevación del segmento ST en la cara anterior. La coronariografía demostró un patente abultamiento de la punta del ventrículo izquierdo con una hipocinesia típica del síndrome de Takotsubo (fig. 1 A y B).

Durante el ingreso, la paciente sufrió varios episodios de crisis hipertensiva que cesaron tras tratamiento con anti-hipertensivos. Las muestras de orina de 24h mostraron niveles normales de catecolaminas, metanefrinas y de ácido vanilmandélico. Asimismo, la ecografía abdominal mostró la presencia de un proceso expansivo perirrenal izquierdo que medía 5 cm, sugiriendo tumor renal. La tomografía computarizada con contraste del abdomen mostró la presencia de una masa redondeada de contornos definidos, que medía 4,4 × 4,2 cm, ubicada cerca de la cola del páncreas en contacto con la glándula suprarrenal y el polo superior del riñón ipsilateral.

Se decidió la necesidad de extirpar el tumor, con preparación preoperatoria con prazosina y atenolol. La intervención quirúrgica se efectuó con la resección del proceso expansivo retroperitoneal en la región aórtica izquierda, debajo de la cola del páncreas y anterior al polo superior del riñón izquierdo, midiendo 8 cm de diámetro en su parte más ancha, con neovascularización peritumoral significativa. La evaluación histopatológica reveló un paraganglioma (fig. 1C).

La evolución posquirúrgica fue favorable, y antes de ser dada de alta se le practicó ecocardiografía transtorácica y angiografía coronaria, ambas sin alteraciones y con el ventrículo izquierdo normal.

Discusión

La discinesia apical transitoria del ventrículo izquierdo se puede caracterizar como primaria (miocardiopatía de Takotsubo, idiopática o inducida por estrés), o secundaria a entidades relacionadas con las catecolaminas (tipo Takotsubo), incluida la miocardiopatía inducida por feocromocitomas adrenales o extraadrenales³. Una hipótesis acerca de esta enfermedad es que los elevados niveles de catecolaminas disminuyen la viabilidad de los miocitos a través de una sobrecarga de calcio mediada por AMP-cíclico. Las catecolaminas son una fuente potencial de radicales libres derivadas del oxígeno, y dichos radicales libres pueden interferir con los transportadores de sodio y de calcio, con el posible resultado de disfunción de miocitos, con un aumento en la entrada de calcio trans-sarcoplásmico y sobrecarga celular de calcio. Histológicamente, las catecolaminas han sido asociadas con necrosis de las bandas de contracción, una forma de daño único a los miocitos, caracterizado por sarcómeros hipercontraídos, bandas transversas eosinofílicas y una respuesta



Figura 1 – A. Discinesia apical. B. Normal. C. La histología muestra paraganglioma.

inflamatoria intersticial mononuclear diferente a la inflamación polimorfonuclear vista en el infarto. La necrosis de las bandas de contracción ha sido descrita en estados clínicos caracterizados por un exceso de catecolaminas como en el feocromocitoma⁴.

El síndrome de Takotsubo es un trastorno transitorio, normalmente manejado con tratamiento de apoyo para resolver la causa subyacente. La terapia general del paciente depende principalmente del tratamiento de las afecciones subyacentes. Los pacientes son tratados normalmente con bloqueadores beta para el bloqueo simpático, y, en algunos casos, la adición de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina para la disfunción aguda del ventrículo izquierdo es cuestionable. A veces el síndrome de Takotsubo puede presentar hipotensión arterial y shock cardiogénico, y estos pacientes deberían ser evaluados para obstrucción del ventrículo izquierdo⁵.

La resolución de la sintomatología y la normalización completa de la función cardíaca, tras bloqueo adecuado y extirpación del feocromocitoma, confirman el mecanismo comentado del síndrome de Takotsubo. Históricamente, el síndrome de Takotsubo ha demostrado tener un pronóstico favorable, aunque hay casos que indican la necesidad de usar agentes inotrópicos o balón de contrapulsación intraaórtica. La mortalidad de pacientes con el síndrome de Takotsubo oscila entre el 0 y el 8%⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gujja KR, Aslam AF, Privman V, Tejani F, Vasavada B. Initial presentation of pheochromocytoma with Takotsubo cardiomyopathy: a brief review of literature. *Journal of Cardiovascular Medicine*. 2010;101:49-52.
2. De Vita Jr VT, Heliman S, Rosenberg SA. *Cancer: principles and practice of oncology*. 5th ed. Filadelfia: JB Lippincott; 1997.
3. Mrdovic I, Perunicic J, Asanin M, Matic M, Vasiljevic Z, Ostojic M. Transient left ventricular apical ballooning complicated by a mural thrombus and outflow tract obstruction in a patient with pheochromocytoma. *Tex Heart Inst*. 2008;35:480-2.
4. Sadamatsu K, Tashiro H, Maehira N, Yamamoto K. Coronary microvascular abnormality in the reversible systolic dysfunction observed after noncardiac disease. *Circ J*. 2000;64:789-92.
5. Villareal RP, Achari A, Wilansky S, Wilson JM. Anteroapical stunning and left ventricular outflow tract obstruction. *Mayo Clin Proc*. 2001;76:79.
6. Tsuchihashi K, Ueshima K, Uchida T, et al. Transient left ventricular apical ballooning without coronary artery stenosis: a novel heart syndrome mimicking acute myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol*. 2001;31:11-8.