



## Observaciones clínicas

# Paraganglioma como causa de taquicardia ventricular maligna en un varón de 69 años



Lucía Torres-Quintero<sup>a,\*</sup>, Daniel Castro-Fernández<sup>a</sup> y Luis Tercedor Sánchez<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada, España

<sup>b</sup> Unidad de Arritmias, Unidad de Gestión Clínica de Cardiología, Hospital Virgen de las Nieves de Granada, Granada, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 4 de mayo de 2017

Aceptado el 14 de septiembre de 2017

On-line el 28 de octubre de 2017

## Palabras clave:

Paraganglioma

Feocromocitoma

Taquicardia ventricular

Crisis hipertensiva

## Keywords:

Paraganglioma

Pheochromocytoma

Ventricular tachycardia

Hypertensive crisis

## RESUMEN

Los feocromocitomas son tumores neuroendocrinos secretores de catecolaminas. La resección es un procedimiento quirúrgico de alto riesgo debido al peligro de crisis hipertensivas, arritmias malignas y fallo multiorgánico, por lo que requiere una preparación farmacológica previa.

Presentamos el caso de un varón de 69 años que fue intervenido quirúrgicamente desconociéndose que presentaba un paraganglioma extraadrenal, y durante la intervención y el postoperatorio tuvo episodios de taquicardia ventricular y crisis hipertensivas.

© 2017 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Paraganglioma as a cause of malignant ventricular tachycardia in a 69-year-old male

## ABSTRACT

Pheochromocytomas and paragangliomas are catecholamine-secreting neuroendocrine tumors. Resecting a pheochromocytoma or paraganglioma is a high-risk surgical procedure due to lethal hypertensive crises, malignant arrhythmias, and multiorgan failure, requiring prior pharmacological preparation.

Below, we present the case of a 69-year-old man who underwent surgery whilst the presence of a paraganglioma was overlooked thus suffering ventricular tachycardia and hypertensive crises during the intervention and the postoperative period.

© 2017 SAC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [luciatquintero@gmail.com](mailto:luciatquintero@gmail.com) (L. Torres-Quintero).

<https://doi.org/10.1016/j.carcor.2017.09.006>

1889-898X/© 2017 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Caso clínico

Varón de 69 años con antecedentes de hipertensión arterial (HTA), extrasistolia ventricular de alta densidad con dos intentos fallidos de ablación, SCASEST con enfermedad coronaria de un vaso con fracción de eyección ligeramente deprimida, fibrosis pulmonar inducida por amiodarona y nefrectomía radical derecha con suprarrenalectomía en 2007 por tumor renal de células claras (pT1a).

Ingresa para biopsia de adenopatía mesentérica detectada en el contexto de TC de control por seguimiento de tumor renal. Durante la intervención presentó episodios repetidos de taquicardia ventricular monomorfa sostenida (TVMS) con mala respuesta a betabloqueantes y amiodarona, requiriendo finalmente cardioversión eléctrica, a pesar de lo cual continuó durante el postoperatorio inmediato con rachas de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida (TVMNS). Tras precisar perfusión de procainamida, pasó a la sala de cardiología para telemetría continua en seguimiento con urología (fig. 1). Durante su estancia en planta disminuyeron los episodios de TVMS y extrasistolia ventricular, retirándose de forma paulatina la perfusión de procainamida, introduciéndose betabloqueantes. Se realizó ecocardiografía transtorácica reglada, sin cambios con respecto a las previas.

A los 2 días de estancia en planta presentó un episodio de fibrilación ventricular con parada cardiorrespiratoria que se resolvió con maniobras de RCP avanzada, ingresando en la UCI. A pesar de perfusión de procainamida y tratamiento betabloqueante, continuó con episodios de TVMNS así como HTA de difícil control, por lo que se consultó con Cardiología. Ante la sospecha de un feocromocitoma que pudiera explicar esta sintomatología, se solicitaron metanefrinas en orina y se inició tratamiento con doxazosina, con mejoría de las cifras tensionales. El resultado fue positivo (metanefrina 2.602  $\mu\text{g}/24\text{ h}$  [normal 50-300], así como normetanefrinas de 1.640  $\mu\text{g}/\text{h}$  [80-500], con el resto de fracciones normales). Se solicitó una TC abdominal con contraste intravenoso, que describió una masa retroperitoneal que sugería la existencia de un conglomerado adenopático como primera posibilidad. No obstante, dada la existencia de metanefrinas elevadas, no se podía descartar completamente la existencia de un feocromocitoma, por lo que se solicitó una gammagrafía con metayodobencilguanidina (MIBG) (fig. 2) que informó de un foco de hipercaptación del trazador que en las imágenes de SPECT/TC asentaba sobre

una masa retroperitoneal preaórtica, compatible con paraganglioma extraadrenal.

Tras realizar alfa y betabloqueo, se programó cirugía para extirpación de paraganglioma. Durante la intervención el paciente presentó un episodio de crisis hipertensiva intraoperatoria que requirió nitroprusiato para control. La anatomía patológica fue informada como paraganglioma retroperitoneal fragmentado con atipias celulares.

En el seguimiento posterior del paciente en consulta no se volvieron a documentar eventos arrítmicos malignos, por lo que se consideró que el mecanismo de la taquicardia ventricular, al igual que el de la extrasistolia, respondía a un mecanismo de automatismo, sin precisar un estudio posterior ni tratamiento específico.

## Discusión

Los feocromocitomas y paragangliomas son tumores neuroendocrinos secretores de catecolaminas que surgen de las células cromafines de la médula adrenal (en el caso de los feocromocitomas) y de las células de los ganglios autonómicos extraadrenales (en el caso del paraganglioma). Aunque presentan características comunes, son indistinguibles a nivel histológico y presentan diferencias en el comportamiento clínico, agresividad y relación con síndromes genéticos.

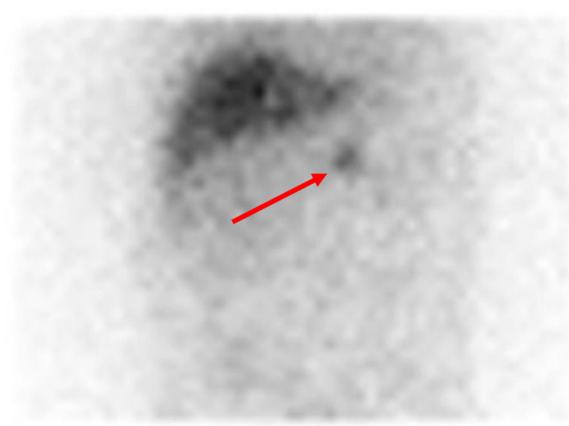
Los paragangliomas son asintomáticos de forma más frecuente que los feocromocitomas<sup>1</sup>, aunque también pueden presentarse como la tríada clásica (cefalea, sudoración, taquicardia) o como palpitaciones, que en nuestro caso no las hubo en ningún momento, siendo el síntoma más frecuente el aumento de la presión arterial (<40%)<sup>2</sup>, que sí se manifestó en nuestro paciente en forma de crisis hipertensivas, aunque no hubo datos de HTA lábil previos al ingreso.

La distinción entre feocromocitomas/paragangliomas benignos y malignos es complicada, y se han desarrollado distintas escalas para predecir el comportamiento; según las características histológicas, los paragangliomas son malignos con mayor frecuencia (25%, frente a 10% de los feocromocitomas)<sup>3</sup>.

El diagnóstico de localización se suele comenzar con TC abdominal y pélvico, solicitándose posteriormente gammagrafía con MIBG, FDG-PET/TC o FDA-PET como estudio funcional y de extensión.<sup>4</sup> (fig. 3).



Figura 1 - Imagen de telemetría continua en planta donde se observan extrasístoles ventriculares.



**Figura 2 – La gammagrafía con metayodobencilguanidina (MIBG) informó de un foco de hipercaptación (flecha azul) del trazador, que en las imágenes de SPECT/TC asentaba sobre una masa retroperitoneal preaórtica, compatible con paraganglioma extraadrenal. Captación fisiológica a nivel de glándulas salivares, tiroides e hígado.**

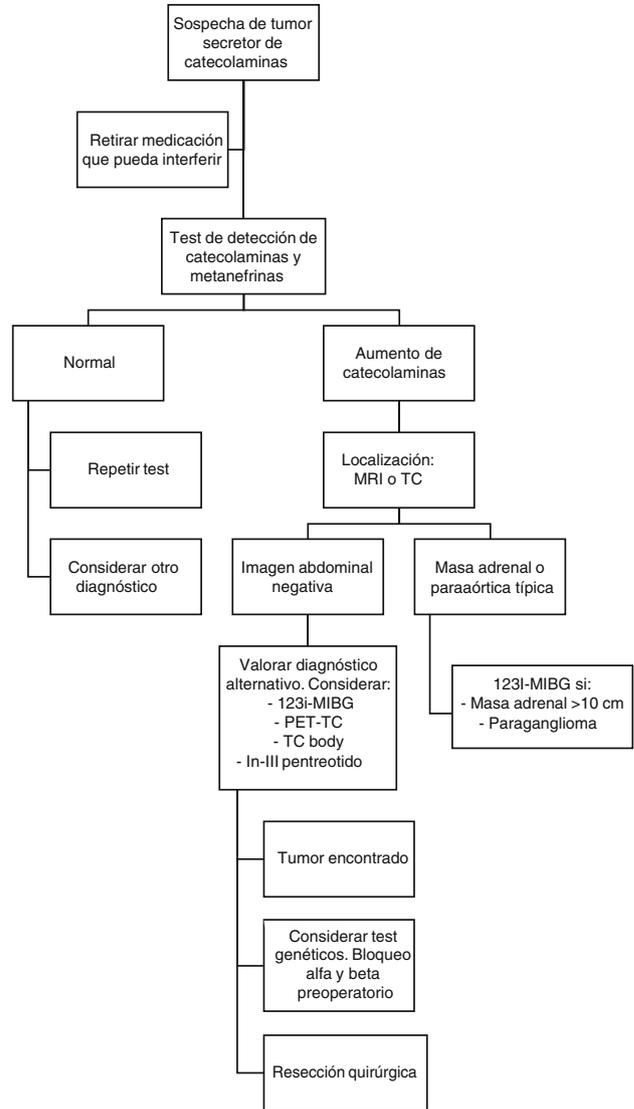
La resección de un feocromocitoma es un procedimiento quirúrgico de alto riesgo. En pacientes con feocromocitoma no diagnosticados que se intervienen por otra causa (y que por tanto no tienen la preparación quirúrgica adecuada) el porcentaje de mortalidad quirúrgica es más alto debido a crisis hipertensivas, arritmias malignas y fallo multiorgánico.

La terapia preoperatoria está enfocada a controlar la HTA y la taquicardia, así como la expansión de volumen. A pesar de la experiencia en el tratamiento médico de esta patología, no existe un método universalmente aceptado para la preparación de la cirugía<sup>5</sup>. Entre los fármacos disponibles se encuentra la combinación del alfa-beta bloqueo, calcioantagonistas o metiroxina, siendo el primero de ellos el método con más experiencia terapéutica.

El bloqueo alfa-adrenérgico se administra 10-14 días antes de la intervención para normalizar la presión arterial y expandir el volumen. La fenoxibenzamina, un antagonista alfa-adrenérgico no competitivo y no selectivo, ha sido el fármaco de elección durante años. Otra alternativa, más utilizada en nuestro medio en la actualidad, es la doxazosina, antagonista selectivo y competitivo, de acción menos prolongada, lo que disminuye el riesgo de hipotensión tras la resección del feocromocitoma. En cuanto al bloqueo beta-adrenérgico, está indicado para el control de la taquicardia persistente, taquiarritmias supraventriculares o ángor; nunca debe iniciarse antes de establecer el bloqueo alfa-adrenérgico, ya que puede agravarse la HTA. Se suele iniciar 2-3 días antes de la intervención.

**Conclusiones**

El paraganglioma es una entidad de difícil diagnóstico que requiere alta sospecha clínica para diagnosticarlo debido a lo altamente específico de las pruebas complementarias requeridas para ello.



**Figura 3 – Algoritmo diagnóstico y terapéutico de los tumores productores de catecolaminas.**

Si bien las arritmias más frecuentes en esta patología son supraventriculares, se debe incluir a esta entidad en el diagnóstico diferencial de paciente con taquicardia ventricular incesante.

En nuestro caso el mecanismo de la taquicardia ventricular, al igual que el de la extrasistolia, respondía a un mecanismo de automatismo, por lo que no precisó un estudio posterior ni tratamiento específico.

El tratamiento definitivo requiere cirugía, que es un procedimiento de muy alto riesgo, con manejo preoperatorio específico.

**Responsabilidades éticas**

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de

acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

---

### Conflicto de intereses

Los autores declaran la ausencia de conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

---

1. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, et al. Benign paragangliomas: Clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab.* 2001;86:5210.
2. Milardovic R, Corssmit EP, Stokkel M, et al. Value of 123I-MIBG scintigraphy in paraganglioma. *Neuroendocrinology.* 2010;91:94-100.
3. Kliewer KE, Wen DR, Cancilla PA, et al. Paragangliomas: Assessment of prognosis by histologic, immunohistochemical, and ultrastructural techniques. *Hum Pathol.* 1989;20:29.
4. Stein PP, Black HR. A simplified diagnostic approach to pheochromocytoma. A review of the literature and report of one institution's experience. *Medicine (Baltimore).* 1991;70:46.
5. Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: An endocrine society clinical practice guideline Endocrine Society. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014;99:1915-42.