

REC: CardioClinics

www.reccardioclinics.org

Cartas científicas

Paraganglioma extraadrenal: ¿causa de disfunción ventricular?



Extra-adrenal paraganglioma. A cause of ventricular dysfunction?

Sr. Editor:

El paraganglioma es un tumor neuroendocrino raro (0,8 por cada 100.000 personas/año), que se desarrolla a partir de células cromafines localizadas mayoritariamente en la médula suprarrenal (feocromocitoma/paraganglioma adrenal) y en un 10% en ganglios simpáticos y parasimpáticos (paragangliomas extraadrenales)¹.

La sintomatología clínica, secundaria a la secreción de catecolaminas es muy variada, con mayor incidencia entre los 30 y los 50 años. Los síntomas más frecuentes son la hipertensión y la sudoración (90 y 70% de los casos, respectivamente)^{1,2}. Además, se han descrito casos en los que se manifiesta como miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular grave, infarto agudo de miocardio, síndrome de *tako-tsubo* o miocarditis²⁻⁴. Sin embargo, existen pocas situaciones en las que se presenta como disfunción multiorgánica, siendo los efectos cardiovasculares, generalmente, reversibles tras una cirugía curativa.

Se describe el caso de un varón de 28 años, sin antecedentes relevantes, que consultó por disnea secundaria a miocardiopatía dilatada *de novo* con disfunción biventricular y *shock* cardiogénico.

A su llegada, el paciente presentaba tendencia a la hipertensión (190/90 mmHg) y taquicardia (130 lpm), con elevación del segmento ST septal < 1 mm en el electrocardiograma. Presentaba cardiomegalia en la radiografía de tórax y elevación de troponina I, leucocitosis y neutrofilia en la analítica sanguínea. El ecocardiograma mostró hipocinesia difusa y dilatación del ventrículo izquierdo con insuficiencia mitral grave y fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 15%. La sospecha inicial fue de miocarditis infecciosa, por el antecedente de una picadura de garrapata. En la resonancia magnética cardíaca se observó realce tardío sugestivo de necrosis y un trombo apical (fig. 1). Pese al inicio de la anticoagulación, presentó un ictus isquémico cardioembólico por el que se trasladó a nuestro centro para realización de trombectomía mecánica y completar el estudio cardiológico.

Se realizó una coronariografía que fue normal, y se sospechó un infarto embólico. Por ello, tras 2 tomografías computarizadas craneales de control, se reintrodujo la anticoagulación una semana después. Debido a fiebre persistente sin foco claro, se solicitó una tomografía por emisión de positrones que mostró una masa retroperitoneal de 42 × 42 × 47 mm con intenso hipermetabolismo patológico (fig. 1), ya presente, aunque de menor tamaño, en una tomografía computarizada realizada en 2013 por pancreatitis, que determinó catecolaminas negativa en ese momento. Todos los estudios microbiológicos fueron negativos.

Durante la dosificación de fármacos bloqueadores beta, presentó *shock* cardiogénico con deterioro de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo que precisó inotrópicos. Con estos hallazgos y teniendo en cuenta el comportamiento hemodinámico con los bloqueadores beta, se realizaron 2 determinaciones de catecolaminas urinarias cuyo resultado fue más de 4 veces los valores normales, lo que confirmó el diagnóstico: paraganglioma secretor de normetanefrina y noradrenalina (fig. 1). Además, apareció elevado el ácido vanilmandélico, dato específico de esta entidad.

Se inició tratamiento con alfa bloqueo a altas dosis (fenoxibenzamina 90 mg/día), expansión de volumen y posteriormente, tratamiento con bloqueadores beta a dosis bajas por tendencia a hipotensión. En situación clínica estable, tras 21 días de tratamiento, se realizó cirugía por vía laparoscópica. La evolución clínica y ecocardiográfica fue favorable: 30 días después, se encontraba en clase funcional I de la *New York Heart Association*, con mejoría de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (35%), de las presiones pulmonares, y la práctica desaparición de la insuficiencia mitral. Sesenta días más tarde, presentaba fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 45% sin otras alteraciones. Finalmente, la anatomía patológica confirmó la sospecha, y presentó inmunohistoquímica compatible con un subtipo de bajo riesgo de síndrome de paraganglioma familiar (tipo 5, por mutación en la enzima *Succinate Dehydrogenase Subunit A* [SDHA]). Se solicitó estudio genético⁵ aún pendiente de resultados.

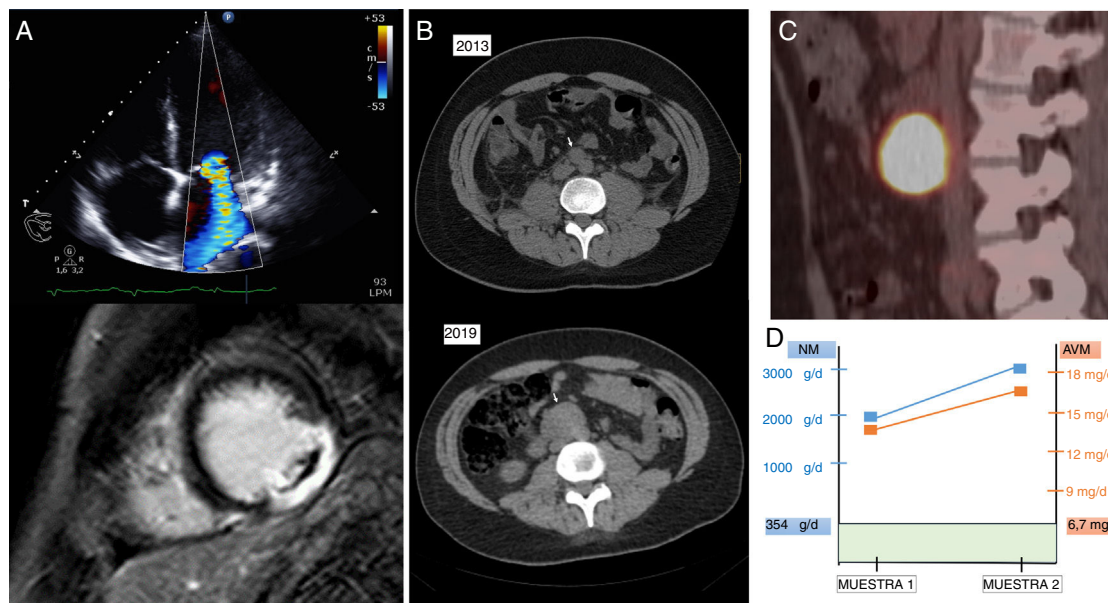


Figura 1 – Algoritmo diagnóstico de la disfunción ventricular grave por feocromocitoma. A) Miocardiopatía dilatada *de novo* con insuficiencia mitral funcional grave. Además, en la resonancia magnética cardíaca se observa el realce tardío compatible con infarto. B) Crecimiento de la masa retroperitoneal. C) Tomografía por emisión de positrones. D) Niveles de las metanefrinas.

Se confirma que se obtuvo el consentimiento informado del paciente.

El paciente tuvo una presentación atípica con ausencia de la tríada clásica (40% casos) de cefalea, sudoración y palpitaciones, y se orientó incluso como una posible miocarditis de Lyme. Es fundamental tener en cuenta que la secreción de catecolaminas por parte del tumor, puede desencadenar una crisis adrenérgica con numerosas manifestaciones cardiovasculares, muchas veces secundarias a la vasoconstricción coronaria³, bien de forma espontánea o precipitándose, de forma característica, durante la inducción anestésica, el parto o tras la administración de bloqueadores beta por pérdida de vasodilatación mediada por los receptores beta 2³. El diagnóstico definitivo lo aportaron los estudios de imagen y la determinación de catecolaminas². La gammagrafía con meta-yodobenzilguanidina presentó un falso negativo: aunque su sensibilidad se informa entre el 75-90%, esta disminuye en el caso de los paragangliomas extraadrenales².

Existen 2 grupos fundamentales de cardiopatías secundarias a feocromocitomas: la de estrés/*tako-tsubo*, en la que un desencadenante genera una importante crisis adrenal, y la catecolaminérgica (CC)⁴, tras una exposición repetida y crónica. Ambas entidades se presentan de forma similar en fase aguda: disfunción ventricular *de novo* acompañada de síntomas sugestivos de feocromocitoma, si bien su fisiopatología y recuperación difiere. La cardiopatía *tako-tsubo* tiende a presentar un curso agudo, con mayor recuperación (95% casos frente al 75%) en menos tiempo (mediana de 14 días frente a 30) que la catecolaminérgica⁴. En nuestro caso, la cardiopatía apuntaba a que era catecolaminérgica: el paciente presentaba una masa desde hacía 6 años, con un importante remodelado ventricular desde el principio, sin segmentarismos y los cambios

Tabla 1 – Comparativa entre cardiopatías de *tako-tsubo* y catecolaminérgica

Cardiopatía de <i>tako-tsubo</i>	Cardiopatía catecolaminérgica
Paraganglioma extraadrenal (abdominal)	Paraganglioma extraadrenal (abdominal)
Anomalías del ST en el electrocardiograma	Cardiomegalia
Alteraciones contractilidad segmentaria	Historia de tumor previo
Recuperación rápida (7-24 días)	Recuperación más lenta (10-90 días)

eléctricos podían explicarse por un infarto embólico. Además, la recuperación fue lenta pero progresiva (tabla 1).

Financiación

El trabajo no recibió ningún tipo de Financiación.

Conflicto de intereses

S. Raposeiras Roubin es editor asociado de REC: CARDIOCLINICS; se ha seguido el procedimiento editorial establecido en la revista para garantizar la gestión imparcial del manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Farreras-Rozman. *Medicina Interna*. Barcelona: Elsevier; 2012:1904-1939.
2. Kenady DE, McGrath PC, Sloan DA, Schwartz RW. Diagnosis and management of pheochromocytoma. *Curr Opin Oncol*. 1997;9:61-67.
3. Sibal L, Jovanovic A, Agarwal SC, et al. Pheochromocytomas presenting as acute crises after beta blockade therapy. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2006;65:186-190.
4. Batisse-Lignier M, Pereira B, Motreff P, et al. Acute and Chronic Pheochromocytoma-Induced Cardiomyopathies: Different Prognoses? A Systematic Analytical Review. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94:e2198.
5. Else T, Greenberg S, Fishbein L. *Hereditary Paraganglioma-Pheochromocytoma Syndromes*. GeneReviews. Seattle: University of Washington, Seattle; 1993-2019.

María Melendo-Viu*, David Dobarro, Luis Manuel Domínguez-Rodríguez, Sergio Raposeiras Roubín, Emad Abu-Assi y Andrés Íñiguez Romo
Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: mariamelviu@gmail.com (M. Melendo-Viu).
<https://doi.org/10.1016/j.rccl.2019.11.005>
2605-1532/

© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.
On-line el 24 de diciembre de 2019

Impacto del tratamiento de la periodontitis en las enfermedades cardiovasculares, aproximación del *big data*: estudio PeriodCar

Impact of the treatment of periodontitis in cardiovascular diseases, use of big data: PeriodCar study



Sr. Editor:

La enfermedad periodontal se ha relacionado en los últimos años con enfermedades cardiovasculares¹⁻³. A pesar de la dificultad de establecer una relación causal con datos observacionales, la reiteración de registros, así como varios metanálisis han apuntado a ello^{1,4}. Igualmente, el reciente estudio de casos y controles PAROKRANK concluyó que el riesgo de infarto de miocardio se incrementaba con la presencia de periodontitis³. Además, algunos autores han presentado resultados alentadores de la influencia cardiovascular del tratamiento periodontal⁵.

Realizar estudios con potencia adecuada precisaría un gran número de enfermos y recursos económicos. El *big data* ha mostrado en los últimos años un número creciente de aplicaciones en diferentes ámbitos médicos⁶. Con ambas ideas, se planteó emplear las tecnologías de la información (TIC) y el *big data* con el objetivo de valorar la influencia del tratamiento de la periodontitis en las enfermedades cardiovasculares.

El estudio PeriodCar (periodontitis y cardiología) es un proyecto colaborativo entre la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y una aseguradora de salud (Sanitas), que planteó el aprovechamiento, sin fines de lucro, de las TIC y el *big data* en investigación cardiovascular.

Para ello, se emplearon datos administrativos anonimizados de todos los clientes de la compañía que, a diciembre de 2017, tuviesen contratados sus productos de asistencia.

Posteriormente, se recuperaron todos los servicios a los que habían acudido, haciendo uso del seguro dental o de forma particular, entre enero del 2012 y diciembre de 2017, en 773 centros.

Se catalogó a los enfermos como portadores de periodontitis cuando habían recibido/facturado tratamiento periodontal básico, avanzado o ferulización periodontal, considerando que todos los pacientes con periodontitis precisaban un abordaje terapéutico. La clasificación dentro de los diversos grupos patológicos se llevó a cabo en función de registros administrativos y no de datos clínicos. Dentro de la cohorte global, aquellos que recibieron alguna atención cardiológica se consideraron potenciales enfermos cardiológicos (criterios compañía). No obstante, en relación con la esfera cardiovascular, se clasificó a los asegurados como portadores definitivos de una enfermedad cardiovascular crónica, mediante un listado de criterios elaborado por la SEC: cateterismo cardiaco y angioplastia, angioplastia coronaria, angioplastia coronaria más colocación de stent, angioplastia coronaria multivaso con colocación de stent, cirugía cardiaca coronaria o participación en rehabilitación cardiaca.

A modo de control de calidad, se realizó la revisión de las historias clínicas en 100 pacientes para establecer la adecuación de la clasificación intragrupos, mediante la selección aleatoria de 50 pacientes que recibieron tratamiento periodontal y 50 que no lo hicieron. Los resultados se consideraron aceptables (8% falsos positivos y 6% de falsos negativos).