PARAGANGLIOMA CARDIACO, RECONSTRUCCIÓN CORONARIA Y DE GRANDES VASOS. BOGOTÁ, COLOMBIA, 2017. REPORTE DE UN CASO

Carlos Santacruz 1, Javier Altamar Herrera 2, Germán Franco 3, María Gómez 4.

Correspondencia:

Javier Altamar Herrera
Fellow de Anestesia Cardiovascular
Universidad del Rosario
Teléfono: 3013707123 E-mail: drjavieraltamarh@hotmail.com

RESUMEN

Introducción: El paraganglioma es un tumor del tejido cromafin, con una muy baja incidencia reportada; la literatura disponible al respecto es limitada y escasa. En la actualidad no se cuenta con un protocolo anestésico sobre el manejo de este tipo de tumores. El paraganglioma es una patología de manejo complejo y de difícil resección dependiendo de su lugar de implantación. Su atencion debe de ser realizada en instituciones de alta complejidad. El objetivo fue describir las características y antecedentes de un caso de paraganglioma cardiaco describiendo su diagnóstico, objetivos anestésicos y manejo quirúrgico. **Metodología**: Estudio descriptivo a partir del reporte de un caso; en una mujer de 22 años, diagnosticada con paraganglioma cardíaco. **Resultados:** se describe el caso, su diagnóstico e intervención, incluyendo la resección del tumor cardiaco que comprometía estructuralmente la aorta y la arteria pulmonar. Se realizan en el procedimiento la reconstrucción de los grandes vasos, también puentes en la arteria descendente anterior y circunfleja. El procedimiento fue exitoso; después de su recuperación, la paciente fue dada de alta sin complicaciones. **Conclusiones:** Este tipo de tumores debe ser manejado por equipos interdisciplinarios y se necesita mayor investigación para su intervención, así como el desarrollo de pautas, protocolos y guías clínicas. El presente informe es un aporte para la mejora de la práctica clínica.

Palabras clave: Paranganglioma, Anestesia, tumor cardiaco, resección de tumor, Reconstrucción coronaria

INTRODUCCIÓN

Los feocromocitomas son tumores del tejido cromafin, poco comunes en su diagnóstico. Estos tumores se derivan de la cresta neural, siendo los más frecuentes los ubicados en la glándula suprarrenal, cuando se localizan fuera de ésta son denominados paragangliomas (1). La prevalencia de estos tumores se estima en uno por cada 500.000 personas para feocromocitomas y uno por cada 1.000.000 de personas para paragangliomas (2).

Estos tumores pueden localizase en cualquier parte de la cadena simpática o ganglios simpáticos, siendo aquellos localizados en el mediastino y en el corazón los más infrecuentes de todos, esto se presenta entre el 1 % y el 2 % de los casos y se ubican principalmente en el mediastino posterior (3). Por lo general son secretores de catecolaminas (2); en la mayoría de los casos son benignos y cuando presentan malignidad se encuentra evidencia histológica de invasión local o metástasis (1). La resección de estos tumores usualmente es curativa, por lo tanto siempre se debe considerar su resección (4).

Debido a su baja prevalencia es muy poca la experiencia quirúrgica en el tema, por esto la importancia del presente reporte y de otros estudios que permitan documentar mejor estos casos para desarrollar pautas, protocolos y guías clínicas. Junto con la descripción de los casos, una mayor investigación apoyada en el desarrollo de medios como la ecocardiografía y de la cirugía cardiovascular, entre otros, permitirá mejorar los diagnósticos de tumores cardiacos y aumentar la experiencia y los reportes en la literatura mundial y nacional. También es importante el reporte de estos casos para identificar y medir mejor las incidencias y prevalencias de la patología tumoral cardíaca que actualmente pueden estar subestimadas.

Los objetivos específicos del reporte del presente caso de paranganglioma cardiaco fueron: presentar el caso en cuanto a las características, antecedentes de la paciente, describir su diagnóstico, los objetivos anestésicos y su manejo quirúrgico.

METODOLOGÍA:

Estudio descriptivo a partir del reporte de caso, en una mujer de 22 años, a quien se le diagnostica paraganglioma cardíaco y a quien se le efectúa un procedimiento quirúrgico para la recesión del tumor.

La recolección de los datos se realizó de la siguiente manera: para describir el caso se tuvieron en cuenta las características de la paciente incluyendo las variables de sexo, edad, peso, talla, signos, síntomas y antecedentes clínicos. Se incluyeron la descripción del tumor y los datos de los exámenes clínicos de química sanguínea; norepinefrina en orina de 24 horas, adrenalina en orina de 24 horas, noradrenalina en plasma, adrenalina en plasma, metanefrinas en orina de 24 horas y hemograma; finalmente se recolectaron los datos del Angiotac Coronario, de la resonancia magnética del corazón y del cateterismo.

Para la descripción del diagnóstico se tuvieron en cuenta los datos de los estudios genéticos y del servicio de cardiología. Se describen los datos referentes a los objetivos anestésicos antes y después de la resección del tumor. Sobre el manejo quirúrgico se describe el proceso de resección de la masa y de reconstrucción de los vasos.

Adicionalmente, se describió la identificación del tumor, al tratamiento y a la toma de decisiones clínicas. Para el análisis del diagnóstico se hace énfasis en la identificación de la paciente como candidata para la intervención quirúrgica. El análisis de los objetivos anestésicos se refiere principalmente a su monitoreo. El análisis del manejo quirúrgico incluye la discusión sobre la eliminación del tumor y el monitoreo de la presión arterial. Se siguieron los principios éticos del Código Internacional de Ética Médica respetando los derechos e intereses de la paciente y cuidando la confidencialidad de sus datos. Se firmó por consentimiento informado para el uso de la información.

RESULTADOS:

Presentación de caso clínico

La paciente es una mujer de 22 años, con un peso de 47 kilogramos y talla de 155 centímetros. Consulta a servicio de urgencias por cuadro de sensación de disnea, deterioro de la clase funcional NYHA I/IV a II/IV, palpitaciones y dolor torácico. Al ser valorada por cardiología se le realiza un ecocardiograma transtorácico detectando una masa en continua relación con la raíz aortica y la arteria pulmonar (ver Fig.1).

Figura 1. Detección de una masa en relación con la raíz aortica y la arteria pulmonar en una paciente de 22 años, Bogotá, 2017

La paciente refiere el antecedente de cefalea recurrente que no mejora con tratamiento analgésico, de dos años de evolución. Durante el seguimiento se diagnostica hipertensión arterial esencial, por tensión arterial en 170/115, y se inicia tratamiento con Losartan de 50 miligramos vía oral cada 12 horas.

El cuadro clínico y los hallazgos sugieren un paraganglioma, por lo cual se realizan los siguientes paraclínicos:

Tabla 1. Resultados de los exámenes de química sanguínea obtenidos de la historia clínica.

Examen paraclínico	**Resultados**
Norepinefrina en orina de 24 horas	1.627
Adrenalina en orina de 24 horas	10,20
Noradrenalina en plasma	4.886,67
Adrenalina en plasma	33,33
Metanefrinas en orina de 24 horas	0,10
Hemograma	Hematocrito 30,8 %

Resultados del Angiotac Coronario: se identifica una masa de aparente localización intracardiaca que por su patrón de realce parece corresponder a un paraganglioma. La masa rodea el tronco de la arteria coronaria izquierda, así como el segmento proximal de la arteria descendente anterior y circunfleja, también rodea las dos arterias septales las cuales

se encuentran permeables. El tumor compromete la gran vena cardiaca y el surco auriculo-ventricular izquierdo.

Resultados de la resonancia magnética de corazón: se identifica una masa de aparente localización intra pericárdica que rodea el tronco de la arteria coronaria izquierda, así como el segmento proximal de la arteria descendente anterior y circunfleja, el tumor rodea las dos arterias septales, comprometiendo la gran vena cardiaca y la vena en el surco auriculoventricular izquierdo, la cual también parece estar rodeada por la masa.

Resultados del cateterismo: en el Tronco se identifica una disminución por compresión extrínseca en la arteria descendente anterior, así como compresión proximal, múltiples ramas que se originan de la masa y múltiples ramas dirigidas a la masa.

Descripción del diagnóstico:

Después de la realización de los estudios se diagnosticó un paraganglioma simpático mediastinal productor de catecolaminas. Los estudios genéticos identifican la presencia del gen SDH positivo y antecedentes familiares de presencia de paraganglioma. El Servicio de Cardiología empezó el manejo farmacológico de la siguiente manera: inicialmente bloqueo alfa adrenérgico con doxazosina titulada hasta 38 miligramos vía oral al día, posteriormente se realiza titulación de bloqueo beta adrenérgico con metoprolol succinato hasta 200 miligramos vía oral al día. Las metas terapéuticas para la paciente se establecieron en una presión arterial con un promedio de 125/70 mmHg, con frecuencias cardíacas entre 70 a 80 latidos por minuto.

Se concluyó que la paciente era candidata para manejo quirúrgico dado el control de la actividad de las catecolaminas, por lo cual el procedimiento se consideró pertinente y suficientemente seguro, considerando que la resección del tejido es el procedimiento estándar para el manejo de este tumor. Dado el alto riesgo de complicaciones perioperatorias mortales por localización de la masa, se presenta el caso en junta médica multidisciplinaria incluyendo los Departamentos de Anestesiología, Endocrinología, Cirugía Cardiovascular y Cuidado Crítico de la Fundación Cardioinfantil de Bogotá.

Posteriormente se llegó a la conclusión de que la cirugía se realizaría en compañía del personal médico de la fundación *United 2 Cure Children* con sede en Houston, Texas; grupo con mayor experiencia en cuanto a manejo de este tipo de masas mediastinales. El procedimiento se realizó en la Fundación Cardioinfantil en un solo tiempo quirúrgico con posibilidad de realizar autotrasplante cardiaco en caso de ser necesario.

Descripción de los objetivos anestésicos:

Los objetivos anestésicos fijados previamente al procedimiento fueron: mantener un buen volumen circulante efectivo y controlar las fluctuaciones circulatorias de la paciente con adecuada profundidad anestésica y control de la función cardíaca, antes y después de la resección del tumor. Se usaron vasodilatadores y vasopresores intravenosos de acción corta, para manejar cambios extremos en la hemodinámica durante la manipulación del tumor. Con el fin de alcanzar estos objetivos, se monitoreó continuamente con Espectroscopia cercana al infrarrojo (NIRS), Índice Biespectral (BIS) y Ecocardiografía Transesofágica (ETE), presión arterial invasiva radial derecha, catéter MAC más Swan Ganz con medición de gasto cardiaco continuo y un acceso venoso periférico #14 en miembro superior izquierdo.

Se realizó inducción anestésica intravenosa con midazolam 0,06 mg/kg propofol 3mg/kg miligramos, fentanilo 5 µg /kg y pancuronio 0,1 mg/kg; posterior a la cual se realizó intubación orotralqueal con TET # 8.0, y mantenimiento anestésico con infusión continua de dexmedetomedina 0,3 mcg/kg/hora y administración intermitente de bolos de fentanilo y pancuronio. Durante todo el procedimiento el valor del índice biespectral permaneció alrededor de 40 y se mantuvo la presión venosa central entre 9 y 12 cm H_2O por medio de reanimación hídrica adecuada.

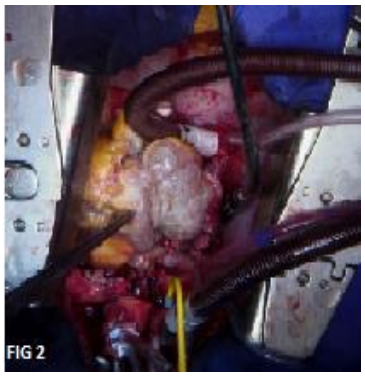
Se estableció un bypass cardiopulmonar (BCP) con entrada arterial a través del arco aórtico y se hizo el drenaje venoso utilizando canulación bicava. La heparinización sistémica se logró con un tiempo de coagulación activado de 480 segundos usando la administración de heparina a 400 unidades ajustada al peso corporal, y las temperaturas nasofaríngeas y rectales se llevaron hasta 31,1°C. Durante los 208 minutos de circulación extracorpórea, se

indujo asistolia con infusión anterógrada de cardioplegia del Nido, con tiempo de pinzamiento aórtico total de 174 minutos. Durante el procedimiento se logró mantener los hematocritos entre 25 % y 30 % con tasas de flujo de bomba entre 2,0 y 2,5 L / min / m2, y la presión arterial media (MAP) se mantuvo entre 50 y 70 mmHg en la etapa inicial de la cirugía y durante el tiempo en bomba se administraron tres unidades de glóbulos rojos empaquetados.

Descripción del manejo quirúrgico:

Posterior al inicio de la cardioplejia, se realizó movilización de la masa logrando disección total de la misma. Posteriormente se presentó sangrado del lecho tumoral, el cual se controló rápidamente de forma exitosa. El tumor presentaba abundante vascularización, invadiendo tanto la aorta como el tronco pulmonar (ver Fig. 2).

Figura 2. Vascularización de un paranganglioma cardiaco en una paciente de 22 años, Bogotá, 2017



Se logró resecar masa sin necesidad de extraer el corazón (ver Fig. 3). Inmediatamente se realizó la reconstrucción de la aorta, del tronco pulmonar y del puente de derivación de la arteria descendente anterior y circunfleja.

Figura 3. Paraganglioma cardiaco extirpado a una paciente de 22 años, Bogotá, 2017

Es importante resaltar que después de la eliminación exitosa del tumor, la presión arterial no presento cambios importantes y se mantuvo la presión arterial media por encima de 60 mmHg. Después de la cirugía la paciente permaneció tres días en la unidad de cuidado crítico y tres más en el servicio de hospitalización.

DISCUSIÓN

El tratamiento anestésico para la resección de paragangliomas cardíacos es de inicio preoperatorio. En un tipo de paraganglioma cardíaco secretor de catecolaminas, la optimización médica con alfabloqueante debe llevarse a cabo, seguido del bloqueo beta (5, 6). Esto ayudará a evitar los cambios hemodinámicos durante la manipulación del tumor. Los vasodilatadores y vasopresores intravenosos de acción corta se pueden utilizar para tratar cambios extremos en la hemodinámica durante la manipulación del tumor (7). El volumen intravascular también debe reemplazarse adecuadamente ya que estos pacientes generalmente tienen un volumen intravascular bajo (8). Tras la extirpación del tumor, se debe anticipar la hipotensión prolongada y la hipoglucemia debido a la caída abrupta de las catecolaminas séricas.

En el caso presentado en esta investigación, se realizó una adecuada resección de la masa, sin complicaciones perioperatorias mayores y se observó una rápida recuperación de la paciente quien retomó sus actividades cotidianas a las dos semanas después de la cirugía. Es importante resaltar la importancia de la adecuada preparación prequirúrgica con bloqueo alfa adrenérgico y beta adrenérgico además de cercana monitorización invasiva y de

parámetros hemodinámicos durante el procedimiento quirúrgico para lograr los objetivos planteados de forma exitosa. Teniendo en cuenta que es una patología de baja prevalencia y con poca experticia en su manejo quirúrgico es de suma importancia profundizar en el conocimiento del manejo anestésico y quirúrgico de este grupo de tumores, debido al beneficio obtenido por el paciente al realizar un adecuado abordaje preoperatorio y operatorio.

CONCLUSIONES

La resección de un paraganglioma es un acto quirúrgico de alto riesgo por las limitaciones técnicas y la poca experticia del personal médico, a la fisiología y a la anatomía del tumor.

Hay una baja prevalencia de la patología, esto también influye en la falta de reportes de caso.

Este grupo de tumores cardiacos debe ser manejado por grupos multidiciplinarios en centros de alta complejidad y con experiencia.

Teniendo en cuenta el poco conocimiento y la escasa literatura médica disponible sobre el tema, y la no existencia de pautas claras, protocolos y guías para seguir en el manejo de estos casos, el acto anestésico y quirúrgico se torna complejo, con un alto riesgo de complicaciones perioperatorias.

El reporte de estos casos es fundamental para identificar y medir mejor las incidencias y prevalencias de la patología tumoral cardíaca, así como de otras patologías que actualmente pueden estar subestimadas.

RECOMENDACIONES

Se recomienda tener siempre una adecuada preparación prequirúrgica con bloqueo alfa adrenérgico y beta adrenérgico, además de mantener una cercana monitorización invasiva y de parámetros hemodinámicos durante el procedimiento quirúrgico.

Se requiere estimular al sector salud y al personal médico para que haya mayor inversión en la investigación de los tumores cardiacos.

También se recomienda estimular la discusión multidisciplinar alrededor de las patologías cardíacas.

Se necesitan nuevas investigaciones y publicaciones médicas e interdisciplinarias para lograr una mayor estandarización en el manejo de estos pacientes. En este sentido el presente informe es un aporte para la mejora de la práctica clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. El-Ashry AA, Cerfolio RJ, Singh SP, McGiffin D. Cardiac paraganglioma. J Card Surg. 2015;30(2):135–9.

2. Bayley J-P, Devilee P, Taschner PEM. The SDH mutation database: an online resource for succinate dehydrogenase sequence variants involved in pheochromocytoma, paraganglioma and mitochondrial complex II deficiency. BMC Med Genet. 2005;6:39.

3. Del Forno B, Zingaro C, Di Palma E, Capestro F, Rescigno G, Torracca L. Cardiac Paraganglioma Arising From the Right Atrioventricular Groove in a Paraganglioma-Pheochromocytoma Family Syndrome With Evidence of SDHB Gene Mutation: An Unusual Presentation. Ann Thorac Surg [Internet]. 2016;102(3):e215–6. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.01.072

4. Kinney MAO, Warner ME, Van Heerden JA, Horlocker TT, Young WF, Schroeder DR, et al. Perianesthetic risks and outcomes of pheochromocytoma and paraganglioma resection. Anesth Analg. 2000;91(5):1118–23.

5. El-Ashry AA, Cerfolio RJ, Singh SP. Cardiac paraganglioma. J Card Surg 2015; 30:135–9.

6. Joynt KE, Moslehi JJ, Baughman KL. Paragangliomas: Etiology, pre-sentation, and management. Cardiol Rev 2009;17:159–64.

7. Lee JA, Duh QY. Sporadic paraganglioma. World J Surg 2008;32:683–7.

8. Lord MS, Augoustides JG. Perioperative management of pheochromocy-toma: Focus on magnesium, clevidipine, and vasopressin. J Cardiothorac Vasc Anesth 2012;26:526–31.