

PARAGANGLIOMA CARDÍACO

en paciente pediátrico

Unidad de cardiología pediátrica – Dra. Paola Jacobi – H.R.U.

Los paragangliomas cardíacos (PGLc) son tumores cardíacos infrecuentes (1-2%), predominantemente diagnosticados en adultos. Son un subconjunto de PGL. Los PGL son tumores neuroendócrinos raros que surgen de las células cromafines ubicadas fuera de la glándula suprarrenal. Los síntomas están influenciados por el perfil metabólico, pueden ser hormonalmente activos o inactivos. Presentamos un caso de un paciente pediátrico que consultó por hipertensión arterial persistente causado por un PGLc y fue sometido a resección quirúrgica.

CASO CLÍNICO: Paciente varón de 12 años con antecedentes familiares de hipertensión arterial que presenta **sudoración, diaforesis nocturna, y cefalea**. Presión arterial promedio 167/105 mm Hg.

Inició tratamiento con bloqueadores beta-adrenérgicos con efecto limitado.

Se realizó RMI de abdomen y pelvis, ecografía renal, los cuales fueron normales.

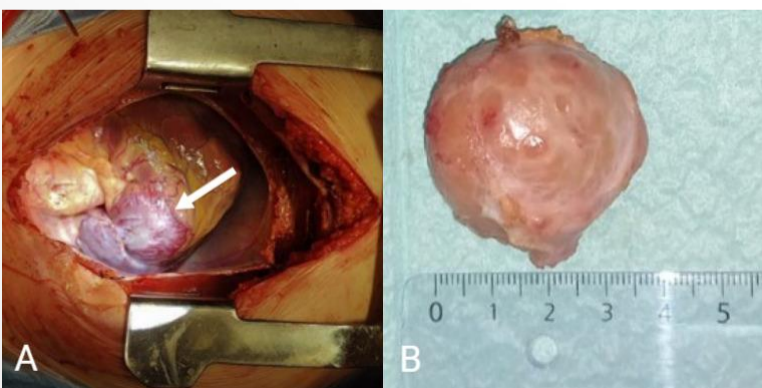
El radiorenograma radioisotópico con captopril reveló una arteria renal derecha más pequeña pero no pudo explicar el aumento de la presión arterial.

El exámen de orina demostró aumento de noradrenalina, metanefrina y normetanefrina. Por lo que se agregó bloqueadores alfa.

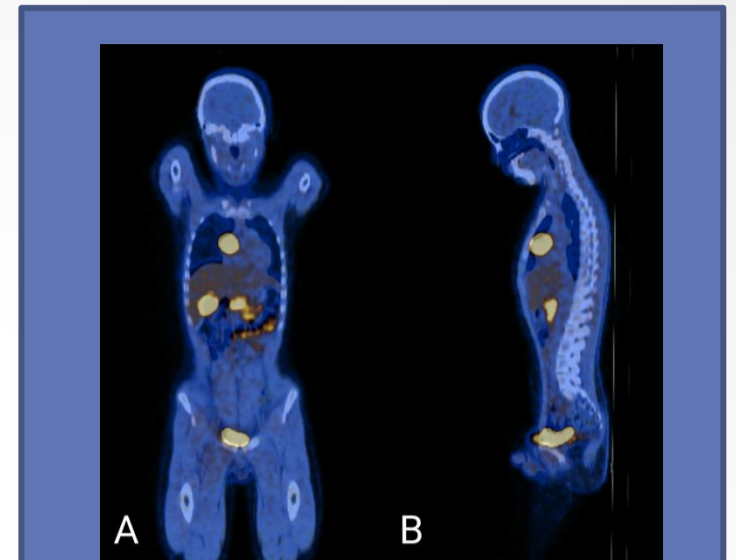
El paciente fue remitido al Hospital General de Niños “Dr. Pedro de Elizalde”. La tomografía computarizada por emisión de positrones mostró una masa lobulada intrapericárdica, retroesternal, de 47 mm con actividad metabólica aumentada, compatible con PGLc. La resonancia magnética cardíaca y el cateterismo coronario revelaron suministro de sangre desde la arteria coronaria derecha.

Se realizó la resección quirúrgica del tumor. Un aspecto crítico en este procedimiento fue identificar el límite entre la masa y el tejido normal. En el fondo del surco auriculoventricular se encontró que la arteria coronaria derecha estaba casi completamente rodeada por el tumor. Para permitir una seguridad aceptable del margen, la escisión se realizó mediante la disección a través del músculo cardíaco ventricular. En cierto punto, la pared del ventrículo derecho se rompió. El aparato de la válvula tricúspide podía verse fácilmente a través de la ventriculotomía, pero no se observó daño en el anillo o en la válvula.

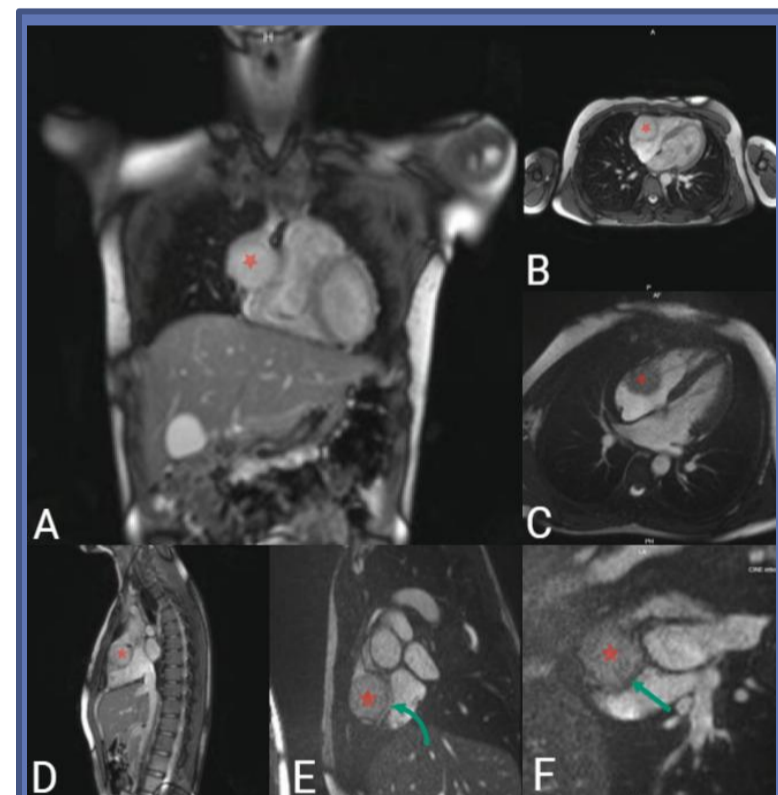
El procedimiento era técnicamente exigente y requirió un tiempo de pinzamiento aórtico de 153 minutos.



Anatomía patológica confirmó el diagnóstico de paraganglioma cardíaco.



Tomografía computarizada por emisión de positrones que muestra el paraganglioma cardíaco en una vista coronal (A) y en un eje sagital (B) como captación del marcador en el corazón, así como la captación fisiológica del mismo en vejiga, hígado, intestino grueso, páncreas y vesícula biliar.



Imágenes de resonancia magnética del paraganglioma cardíaco en el surco auriculoventricular derecho. Su proximidad a la válvula tricúspide puede verse en las vistas coronal (A), transversal (B y C) y sagital (D), mientras que su relación con la válvula aórtica y la arteria coronaria derecha se puede observar en vistas sagitales (E y F).

El informe genético concluyó que es benigno o probablemente benigno. Al año de seguimiento, el paciente está bien con la presión arterial normalizada, en ritmo sinusal, y libre de medicamentos. No hubo recurrencia del tumor en la tomografía computarizada por emisión de positrones de control.