

Muerte cardíaca asociada a ganglioneuroma suprarrenal

Sr. Editor:

Presentamos el caso de un varón de 43 años, fumador de 20-30 cigarrillos/día, que acudió a urgencias por melenas. Refería cefalea durante la última semana, y 10 días antes se le había detectado hipertensión arterial (HTA) en una determinación aislada (200/120 mmHg).

Interrogado, refirió episodios súbitos de mareo, debilidad muscular, sudoración profusa y palidez, en ocasiones precipitados por la defecación. Coincidiendo con ellos, sus heces eran melénicas.

Al ingreso, la presión arterial era 140/90 mmHg. El tacto rectal reveló restos de heces con prueba para sangre oculta positiva. La radiografía del tórax y la analítica no revelaron alteraciones. El electrocardiograma (ECG) mostraba ritmo sinusal, hipertrofia del ventrículo izquierdo y alteraciones inespecíficas en la repolarización. Fue ingresado con el diagnóstico de sangrado gastrointestinal.

El primer día de hospitalización presentó varias crisis recortadas de dolor torácico, HTA, sudoración profusa y náuseas. Inmediatamente después, el ECG mostró isquemia subepicárdica. La tomografía computarizada torácica descartó una disección aórtica. Se consiguió registrar el ECG durante una de las crisis, y mostraba elevación del segmento ST en V_1 - V_3 , DII, DIII y VF. Pocos minutos después del último episodio, presentó bradiarritmia grave, con parada cardíaca secundaria. Se realizaron maniobras de reanimación avanzada durante 35 min, y se alternaron episodios de asistolia y fibrilación ventricular. Inmediatamente después de que recobrase la estabilidad, se realizó una coronariografía, que mostró espasmo coronario difuso en los tres territorios coronarios, sin estenosis focales significativas.

Desde entonces permaneció con ventilación mecánica y en coma (Glasgow 5). El ecocardiograma mostró hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo (pared posterior y septo, 15 mm), sin otras alteraciones.

Durante los días siguientes se realizaron varias determinaciones de catecolaminas, que mostraron adrenalina plasmática en 282 pg/ml (normal, 20-60) y noradrenalina en 1.346 pg/ml (normal, 300-650). La excreción urinaria de adrenalina en 24 h era de 600 g (normal, < 18); la de noradrenalina, 1.349 g (normal, < 390), y la de ácido vanilmandélico, 12 mg/dl (normal, 2-8).

Falleció 14 días después del ingreso tras una nueva parada cardíaca secundaria a bradicardia extrema, coincidente con una punción yugular.

La autopsia reveló hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo (795 g), con aterosclerosis coronaria leve y necrosis subendocárdica difusa, sin datos de miocardiopatía hipertrófica (fig. 1). La suprarrenal derecha mostraba un ganglioneuroma de 1 cm de diáme-

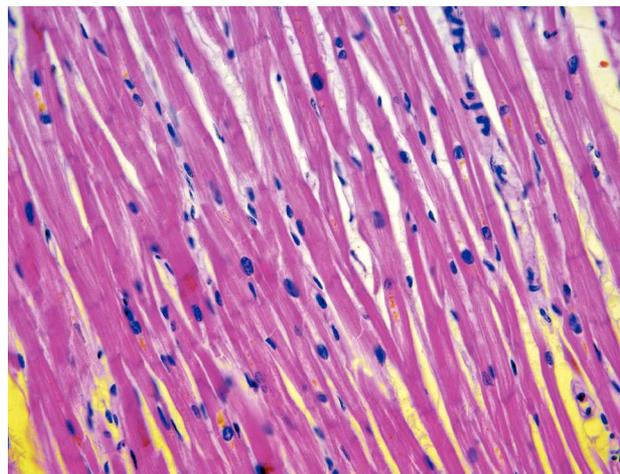


Fig. 1. Imagen histológica del septo interventricular que descarta una miocardiopatía hipertrófica.

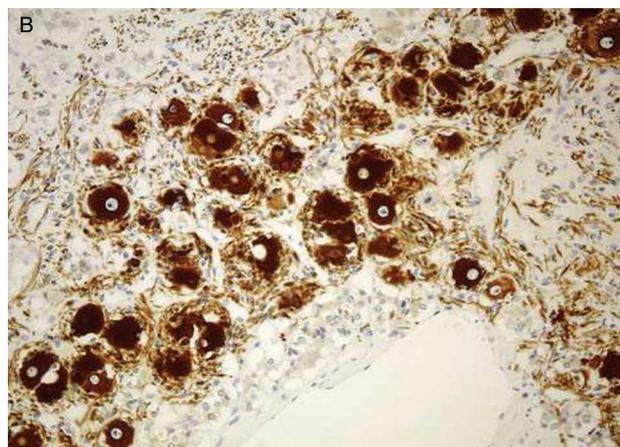
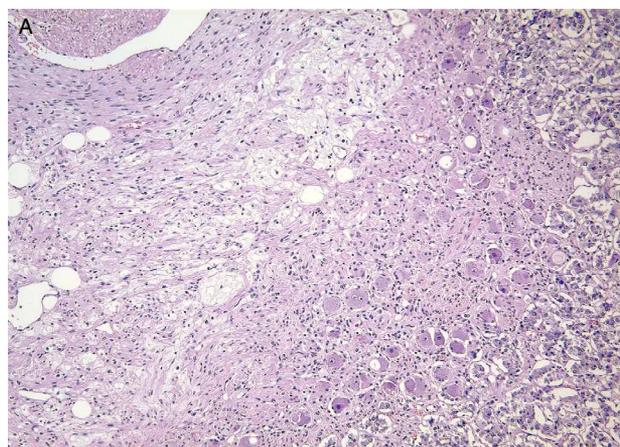


Fig. 2. El tumor muestra células ganglionares maduras, dispuestas sobre un fondo fibrilar (A), con tinción inmunohistoquímica para cromogranina A, que confirma la naturaleza de las células ganglionares (B).

tro, formado por una proliferación de células ganglionares bien diferenciadas (fig. 2A), con tinción con anticuerpos para cromogranina A (fig. 2B) y sinaptofisi-

na, sobre un fondo fibrilar que se teñía con neurofilamentos y proteína S-100. No existía componente asociado de feocromocitoma. El sistema nervioso central mostraba datos de encefalopatía anóxica.

La síntesis de catecolaminas por los ganglioneuromas está bien documentada y presenta un perfil clínico similar al de nuestro paciente¹⁻³. La mayoría se ha relacionado con HTA, tanto en niños como en adultos⁴⁻⁷. Inusualmente, algunos se han asociado a hipotensión o shock desencadenado por un traumatismo o estrés^{2,8}. La elevación del ST en derivaciones correspondientes a diferentes territorios vasculares se explica mejor por la vasoconstricción generalizada secundaria a un incremento de las catecolaminas que por una lesión aterosclerótica complicada, hipótesis que se corroboró durante la coronariografía. Excepto la hipertrofia cardiaca, los demás hallazgos de autopsia son explicables por la parada cardiorrespiratoria prolongada. No se pudo establecer la causa de la hipertrofia cardiaca: aunque es posible atribuirla a la HTA, tenemos constancia de ésta desde muy poco antes del ingreso.

José M. Suárez-Peñaranda^{a,b},
Inés Gómez-Otero^c, José I. Muñoz^a
y Milagros Pedreira-Pérez^c

^aDepartamento de Anatomía Patológica y Ciencias Forenses. Universidad de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

^cServicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alderazi Y, Yeh MW, Robinson BG, Benn DE, Sywak MS, Leary DL, et al. Pheochromocytoma: current concepts. *Med J Aust.* 2005;183:201-4.
2. Bravo EL. Pheochromocytoma. *Cardiol Rev.* 2002;10:44-50.
3. Lenders JW, Eisenhofer G, Mannelli M, Pacak K. Pheochromocytoma. *Lancet.* 2005;366:665-75.
4. Koch CA, Brouwers FM, Rosenblatt K, Burman KD, Davis MM, Vortmeyer AO, et al. Adrenal ganglioneuroma in a patient presenting with severe hypertension and diarrhea. *Endocr Relat Cancer.* 2003;10:99-107.
5. Weinblatt ME, Heisel MA, Siegel SE. Hypertension in children with neurogenic tumors. *Pediatrics.* 1983;71:947-51.
6. Quak SH, Prabhakaran K, Kwok R, O'Reilly AP. Vasoactive intestinal peptide secreting tumours in children: a case report with literature review. *Aust Paediatr J.* 1988;24:55-8.
7. Chelli M, Mnif N, Bouhala T, Kara M, Kribi L, Kammoun A, et al. Pelvic ganglioneuroma. Case report. *J Radiol.* 2000;81:629-31.
8. Scott IU, Gutterman DD. Pheochromocytoma with reversible focal cardiac dysfunction. *Am Heart J.* 1995;130:909-11.