

Paraganglioma aórtico

Sr. Editor:

El paraganglioma es un tumor neuroendocrino que degenera a partir de células provenientes de la cresta neural¹, al generar los ganglios parasimpáticos. Los tumores (paragangliomas) procedentes del tejido cromafín (feocromocitomas) son los más frecuentes y productores a su vez de catecolaminas; su ubicación más frecuente es la médula suprarrenal, aunque puedan tener otras ubicaciones como la carótidea² o la torácica³. Los derivados de los quimiorreceptores (quemodectomas) son más infrecuentes y se localizan habitualmente en glomus carotídeo y el oído medio⁴.

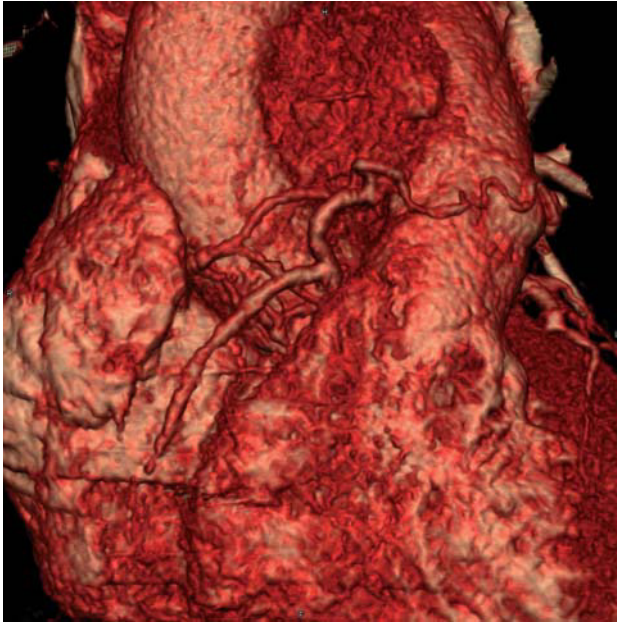


Fig. 1. Tomografía computarizada con reconstrucción del árbol coronario derecho y la arteria de Vieussens que irriga al tumor.

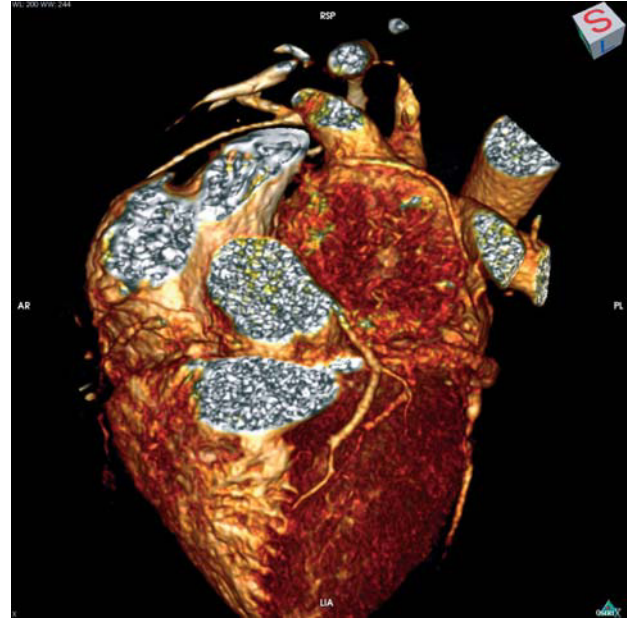


Fig. 2. Tomografía computarizada con reconstrucción del árbol coronario izquierdo y la arteria circunfleja que irriga al tumor por su cara posterior.

Una mujer de 58 años nos fue remitida con el diagnóstico de paraganglioma periaórtico. Tras el hallazgo casual radiológico de una masa mediastínica, se le practicó, en otro centro, una toracoscopia. No siendo concluyente, se realizó una toracotomía transesternal para biopsia. Dicho tumor, muy hemorrágico dada su gran vascularización, resultó ser un paraganglioma.

El estudio endocrino no mostró liberación alguna de catecolaminas.

La resonancia magnética comprobó que el tumor en 3 meses había crecido 3 cm y mostraba un centro necrótico, signo de crecimiento rápido, con periferia muy vascularizada. La masa comprimía cava superior, arteria pulmonar derecha, aurícula izquierda por su techo, desplazando anteriormente a la aorta ascendente.

Se procedió a realización de tomografía computarizada (TC), que confirmó lo descrito; se podía apreciar cómo desplazaba inferiormente al tronco común de la coronaria izquierda, al que se hallaba íntimamente adherido. De mayor interés aún resultó ser la reconstrucción del árbol coronario, a partir del cual provenían dos ramas nutricias. La primera proveniente de la coronaria derecha a 1 cm del *ostium* derecho, evolucionaba hacia el tumor con un diámetro idéntico al de la coronaria derecha (fig. 1). La segunda, proveniente de una rama marginal, progresaba por el techo de la aurícula izquierda para irrigar el tumor (fig. 2). Un estudio exhaustivo del tumor mostró neovascularización procedente de la arteria bronquial izquierda y pequeñas ramas provenientes del arco aórtico.

Dado el antecedente hemorrágico y en sintonía con publicaciones previas⁵, decidimos la embolización previa del tumor; 24 horas antes de la intervención se procedió a la embolización del tumor con micropartículas de polivinil-alcohol de 355-500 μ m. Se cateterizaron las cuatro ramas: la rama tumoral de la coronaria derecha, la rama procedente de la coronaria circunfleja, la arteria bronquial izquierda y las pequeñas ramas procedentes del arco aórtico que también irrigaban el tumor. La paciente, pocas horas después del procedimiento, presentó sensación nauseosa y malestar, autolimitados ambos, sin más síntomas.

Al día siguiente fue intervenida por reesternotomía media. Mediante canulación en arco aórtico y drenaje bicavo, se entró en circulación extracorpórea. Se procedió a disección de la masa tumoral que desplazaba cava superior sin infiltrarla (se realizó una biopsia peroperatoria que resultó negativa). Más íntimamente adherida se hallaba la masa a la cara anterior de la arteria pulmonar común y su rama derecha, y a la aorta ascendente en su cara posterior. Una disección subadventicial permitió la resección total del tumor respetando los senos de Valsalva, el techo de la aurícula izquierda y techo del tronco común. Los ramos nutricios previamente embolizados permanecían exangües. La porción del tumor relacionada con la arteria pulmonar se hallaba tan íntimamente adherida que se optó por la sección de la arteria pulmonar común y rama pulmonar derecha para su extracción con el tumor.

Para sustituir la arteria pulmonar, se la seccionó a nivel supraavicular y a nivel medio de ambas

ramas, y se substituyó por un homoinjerto criopreservado. La aorta ascendente se substituyó por encima de la unión sinotubular por un injerto Hemashield de 28 mm.

La anatomía patológica confirmó la citología compatible con paraganglioma.

La cirugía cardíaca raras veces se enfrenta a tumores de localización cardiovascular, fuera de mixomas, fibroelastomas valvulares y algún tumor renal con invasión venosa.

El paraganglioma, secretor (feocromocitoma) o no, resulta ser poco frecuente, habitualmente no es metastásico y su localización hace compleja la resección^{2,6}. No obstante, un estudio exhaustivo del tumor, con TC y reconstrucción de su vascularización, resulta crucial en el diagnóstico y el tratamiento del caso. En el diagnóstico, puesto que servirá para diferenciarlo de otros tumores mediastínicos (linfomas o sarcomas), por otra parte más habituales, y se evita además la realización de biopsias, en nuestra opinión contraindicadas por el alto riesgo de hemorragia⁷. Con respecto a su importancia terapéutica, será crucial la localización de todos los vasos nutricios posibles para su embolización³, incluso si, como en este caso, ello conlleva la embolización de ramas coronarias. La embolización no resulta espuria, dada la gran tendencia al sangrado de dichos tumores, como demostró esta paciente en la biopsia realizada y como confirman otros grupos que no optaron por la embolización⁸.

El paraganglioma periaórtico es un tumor raro muy vascularizado, en cuyo diagnóstico se debe hacer un estudio endocrino y de vascularización. En su tratamiento será fundamental la embolización de un máximo de arterias nutricias y un abordaje quirúrgico agresivo bien planificado.

Rafael Rodríguez^a, Alberto Igual^a, Mercedes Pérez^b
y Bruno García^c

^aServicio de Cirugía Cardíaca. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

^bServicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

^cServicio de Cardiología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

6. Yendamuria S, Elfarb M, Walkesb JC, Reardonb MJ. Aortic paraganglioma requiring resection and replacement of the aortic root. *Interact CardioVasc Thorac Surg*. 2007;6:830-1.
7. Otake Y, Aoki M, Imamura N, Ishikawa M, Hashimoto K, Fujiyama R. Aortico-pulmonary paraganglioma: case report and Japanese review. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;54:212-6.
8. Andrade CF, Camargo SM, Zanchet M, Felicetti JC, Cardoso PF. Nonfunctioning paraganglioma of the aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg*. 2003;75:1950-1.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miraldi F, Taffon C, Toscano M, Barretta A. Black cardiac paraganglioma in a multiple paraganglioma syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;32:940-2.
2. Olson JL, Salyer WR. Mediastinal paragangliomas (aortic body tumor): a report of four cases and a review of the literature. *Cancer*. 1978;41:2405-12.
3. Ramos R, Moya J, Villalonga R, Morera R, Ferrer G. Mediastinal aortosympathetic paraganglioma: report of two cases. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2007;15:e49-51.
4. Apaydin AZ, Wu D, Gripe R. Cardiac paraganglioma. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2001;9:212-4.
5. Ali AM, Devbhandari M, Sastry A, Ashleigh RJ, Jones MT. Preoperative embolization followed by surgical excision of an intrapericardial pheochromocytoma. *Ann Thorac Surg*. 2007;83:302-4.