

Paraganglioma Funcionante Associado à Síndrome de Takotsubo

Functioning Paraganglioma Associated with Takotsubo Syndrome

Relato
de Caso

1

Jamil da Silva Soares¹, Felipe Montes Pena², Juliana Aquino³, Laura Izzola³,
Leonardo Santos Monteiro⁴, Cristiane Cardoso da Cunha¹

Resumo

Relata-se o caso de uma paciente, 37 anos, que preencheu os critérios diagnósticos para cardiomiopatia induzida por estresse associada à presença de paraganglioma que desencadeava síndrome adrenérgica. O quadro clínico mimetizou o infarto agudo do miocárdio, manifestando-se com dor precordial, seguido por supra de ST em parede anterior, elevação discreta de enzimas cardíacas, cursando com disfunção sistólica apical do ventrículo esquerdo e hiperkinesia das porções basais (conferindo o aspecto de “abaloamento apical”), mas na ausência de obstrução coronariana. Houve melhora da função ventricular após excisão do tumor localizado na região em topografia de cauda de pâncreas, em contato com a supra-renal e pólo superior do rim homolateral.

Palavras-chave: Cardiomiopatia, Takotsubo, Infarto do miocárdio

Abstract

We present the case of a patient, 37 years old, who complied with the diagnostic criteria for stress-induced cardiomyopathy associated with the presence of paraganglioma that triggered adrenergic syndrome. The clinical status mimicked acute myocardial infarction, expressed through precordial pain, followed by inverted T waves and a slight increase in cardiac enzymes, with apical systolic dysfunction of the left ventricle and hyperkinesia of the basal portions (with the appearance of “apical ballooning”), but with no coronary obstruction. The ventricular function improved after excision of the tumor located in the topographical region of the tail of the pancreas, in contact with the adrenal and upper part of the homolateral kidney.

Keywords: Cardiomyopathy, Takotsubo, Myocardial infarction

Introdução

A síndrome de Takotsubo é uma cardiomiopatia induzida por estresse. Foi recentemente caracterizada a partir de casos descritos inicialmente em japoneses e relatos posteriores de sua ocorrência em vários países do Ocidente. Também chamada de síndrome do coração partido (*broken heart syndrome*) e abaloamento apical transitório do ventrículo esquerdo, caracteriza-se por quadro clínico que mimetiza o infarto agudo do miocárdio, manifestando-se com precordialgia, supradesnívelamento do segmento ST e elevação de

marcadores de necrose miocárdica, cursando com disfunção apical transitória do ventrículo esquerdo, mas na ausência de obstrução coronariana subepicárdica significativa. Caracteristicamente, o quadro clínico é precedido por estresse emocional e/ou físico intensos¹⁻³.

Os paragangliomas são tumores originados em estruturas microscópicas associadas ao sistema nervoso autônomo (SNA) nas regiões paraaxiais do tronco, vizinhança dos arcos branquioméricos e periferia do SNA, os paraganglios. A tomografia

¹ Serviço de Hemodinâmica - Hospital Escola Álvaro Alvim - Campos dos Goytacazes (RJ), Brasil

² Curso de Especialização em Cardiologia Clínica - Hospital Escola Álvaro Alvim - Campos dos Goytacazes (RJ), Brasil

³ Serviço de Clínica Médica - Hospital Escola Álvaro Alvim - Campos dos Goytacazes (RJ), Brasil

⁴ Serviço de Cirurgia Geral - Hospital Escola Álvaro Alvim - Campos dos Goytacazes (RJ), Brasil

computadorizada é o método mais indicado para se obterem dados de extensão e localização. A cirurgia é o tratamento de eleição⁴.

Este caso trata de uma paciente que desenvolveu a síndrome de Takotsubo associada à presença de paraganglioma, localizado na região em topografia de cauda de pâncreas, em contato com a supra-renal e pólo superior do rim homolateral.

Relato do Caso

J.S.S.S, sexo feminino, 37 anos, natural e residente em Campos dos Goytacazes (RJ) foi admitida no hospital com quadro de precordialgia atípica, hipertensão e dispnéia. Relatou início dos sintomas há dois meses, com episódios de cefaléia intensa, palpitações, urgência hipertensiva, síncope e emagrecimento de quinze quilos. Na história prévia tinha tireoidite de Hashimoto, em uso de hormônio tireoidiano, e hipertensão arterial sistêmica há quatro anos. O exame físico se encontrava normal à admissão, com exceção da ausculta cardiovascular que apresentava sopro sistólico mais audível em foco aórtico.

Solicitaram-se então exames laboratoriais que evidenciaram somente anemia normocítica e normocrômica e enzimas cardíacas levemente alteradas, telerradiografia do tórax sem anormalidades e eletrocardiograma com supradesnivelamento de segmento ST em parede anterior. Concluindo a avaliação complementar, foi realizada cineangiogramia que evidenciou coronárias pérvias e um abaulamento de ápice do ventrículo esquerdo com hipocinesia apical típico da síndrome de Takotsubo (Figuras 1 e 2).

No período de internação, sofreu inúmeros episódios de urgências hipertensivas que cessavam após medicação anti-hipertensiva. Colheu-se então urina de 24 horas com catecolaminas urinárias, metanefrinas e ácido vanilmandélico, que se apresentaram normais. Paralelamente a esses exames laboratoriais, realizou-se ultra-sonografia que evidenciou a presença de processo expansivo perirrenal esquerdo, medindo 5cm, sugerindo tumor renal. Seqüencialmente, uma tomografia computadorizada abdominal contrastada mostrou a presença de massa arredondada, contornos definidos, medindo 4,4cm x 4,2cm, localizado em topografia de cauda de pâncreas, em contato com a supra-renal e pólo superior do rim homolateral.

Decidido que esse achado necessitava de abordagem cirúrgica, fez-se o preparo pré-operatório com prazosina associado ao atenolol. Ao procedimento

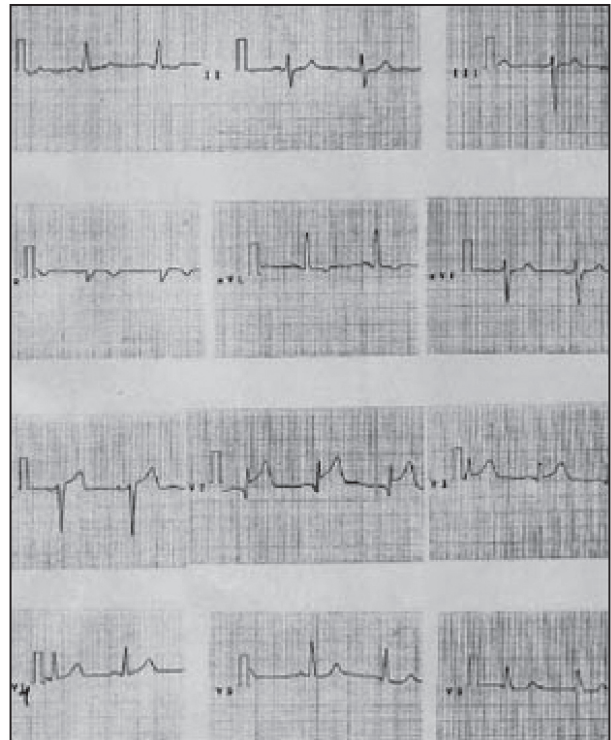


Figura 1
ECG evidenciando supradesnivelamento ântero-septal

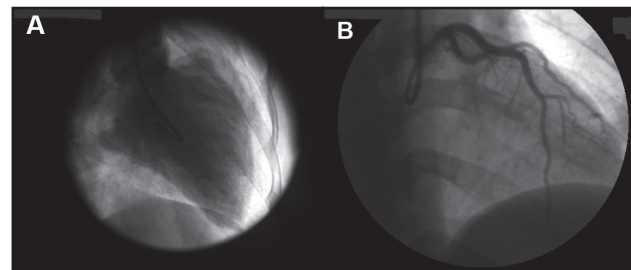


Figura 2
Em A: Cineangiogramia com hipocinesia apical de ventrículo esquerdo
Em B: Cineangiogramia com as coronárias normais

cirúrgico, foi feita excisão de processo expansivo retroperitoneal localizado na região paraaórtica esquerda, inferior à cauda do pâncreas e anterior ao pólo superior do rim esquerdo, medindo 8cm em seu maior diâmetro, com importante neoformação vascular peritumoral. Na avaliação histopatológica foi revelado paraganglioma (Figura 3).

Evoluiu bem no pós-operatório e, antes da alta hospitalar, realizou ecocardiografia transtorácica e cineangiogramia, apresentando-se sem alterações com aspecto normal do ventrículo esquerdo.

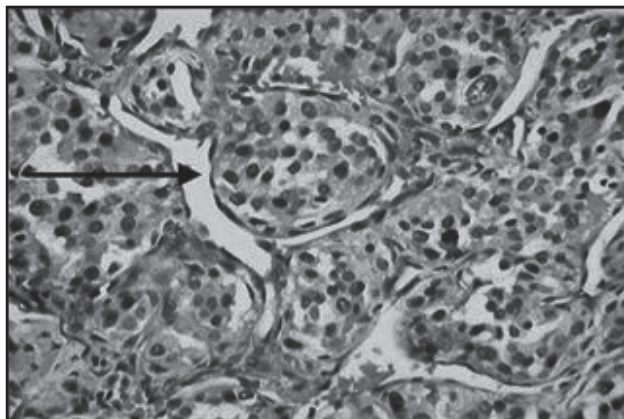


Figura 3
Aspecto histológico do paraganglioma associado à síndrome de Takotsubo

Discussão

A síndrome de Takotsubo, também conhecida como síndrome transitória com balonização apical, é uma forma transitória de disfunção do ventrículo esquerdo que se presume ser desencadeada por estresse. A cardiomiopatia de Takotsubo pode imitar uma síndrome coronariana aguda⁵. A etiologia e as características clínicas dessa síndrome ainda não estão totalmente esclarecidas, entretanto em revisão recente, Tsuchihashi et al⁶. analisaram retrospectivamente 88 pacientes com esse diagnóstico. Nessa série, várias condições foram consideradas desencadeantes da síndrome: fatores psicológicos foram vistos em cerca de 20% dos casos; exacerbação de doença sistêmica, em 3%; causas neurogênicas, em 7%; pulmonares, em 8%; gastrointestinal, em 7%; doença renal, em 6%; e outros fatores inespecíficos, em 23 (15%) pacientes. O número de mulheres foi seis vezes maior do que o de homens. Hipertensão arterial sistêmica foi o fator de risco coronariano mais freqüente (48%).

Ainda nesse estudo, a maioria (67%) iniciou o quadro com desconforto precordial, 56% apresentaram elevação enzimática e 90% supradesnivelamento do segmento ST na fase aguda. Ondas Q persistentes ocorreram em apenas 10%. Choque cardiogênico esteve presente em 15%, uso de balão intra-aórtico em 8% e de dopamina e/ou dobutamina em 19%. A mortalidade hospitalar foi de 1%. Apenas um paciente apresentou insuficiência cardíaca na alta hospitalar^{6,7}. O paciente descrito tinha como queixa inicial cefaléia que não se apresenta como característica típica da doença.

Além da apresentação clínica, simulando quadro de infarto agudo do miocárdio com disfunção ventricular, podendo cursar com sinais de congestão, como no caso aqui relatado, o supradesnivelamento acentuado do

segmento ST é a alteração mais comum ao ECG inicial. Outras alterações, como ondas T profundas negativas e prolongamento do intervalo QT, também são freqüentemente relatadas. Nas manifestações mais comumente descritas de cardiomiopatia induzida por estresse, a função dos segmentos distais e apicais do ventrículo esquerdo é deprimida e há hipercinesia compensatória das paredes basais, produzindo o aspecto característico de abaloamento do ápice cardíaco durante a sístole. Aspecto marcante que pode precocemente sugerir seu diagnóstico é a detecção de disfunção segmentar parietal ventricular esquerda, que se estende além do território de irrigação de um único vaso coronariano⁸.

Associados à presença da síndrome anteriormente descrita, no caso aqui relatado, constataram-se ainda paragangliomas, que são um grupo de tumores raros que surgem a partir de células provenientes do sistema cromafín extra-adrenal. Essas células são obtidas a partir da crista neural e de migrarem em associação com células autônomas ganglionares. Tradicionalmente são conhecidos por diversos nomes, incluindo glômicos, quemodectomas, paragangliomas e glomerulocitomas⁹.

A excisão cirúrgica foi considerada a melhor opção para o sucesso do tratamento em longo prazo, especialmente para os tumores do corpo carótideo, jùgulo-timpânicos e de outras localidades, como pescoço e retroperitônio, reservando-se a radioterapia para os pacientes com tumores de grandes dimensões, ou para aqueles com contra-indicação cirúrgica ou tumor irresssecável. A arteriografia é o método diagnóstico de escolha e para o planejamento do tratamento cirúrgico, embora possa ser substituída por ultra-sonografia ou tomografia computadorizada^{10,11}.

A paciente descrita teve associação rara, porém comprovada, de paraganglioma com a presença da síndrome de Takotsubo, apresentando melhora evidente na evolução clínica e ecocardiográfica após a ressecção do tumor, assim como melhora à cineangiocoronariografia.

Referências

1. Sharkey SW, Lesser JR, Zenovich AG, et al. Acute and reversible cardiomyopathy provoked by stress in women from the United States. *Circulation*. 2005;111:472-79.
2. Dec GW. Recognition of the apical ballooning syndrome in the United States. *Circulation*. 2005;111:388-90.
3. Gianni M, Dentali F, Grandi AM, et al. Apical ballooning syndrome or Takotsubo cardiomyopathy: a systematic review. *Eur Heart J*. 2006;27:1523-529.

4. Meira ASF, Sousa LOC, Sousa CGF, et al. Paraganglioma multicêntrico bilateral. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2007;73(3):432.
5. Cherian J, Kothari S, Angelis D, et al. Atypical Takotsubo cardiomyopathy - dobutamine-precipitated apical ballooning with left ventricular outflow tract obstruction. *Tex Heart Inst J.* 2008;35(1):73-75.
6. Tsuchihashi K, Ueshima K, Uchida T, et al. Transient left ventricular apical ballooning without coronary artery stenosis: a novel heart syndrome mimicking acute myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38:11-18.
7. Tunstall-Pedoe H, for the WHO MONICA Project Principal Investigators. The World Health Organization MONICA project (monitoring trends and determinants in cardiovascular disease): a major international collaboration. *J Clin Epidemiol.* 1988;41:105-14.
8. Wittstein IS, Thiemann DR, Lima JA, et al. Neurohumoral features of myocardial stunning due to sudden emotional stress. *N Engl J Med.* 2005;352: 539-48.
9. De Vita Jr. VT, Heliman S, Rosenberg SA. *Cancer: principles and practice of oncology.* 5th ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1997.
10. Evenson LJ, Mendenhall WP, Parsons JT, et al. Radiotherapy in management of chemodectomas of the carotid body and glomus vagale. *Head Neck.* 1998;34:609-13.
11. Barrera JLF, De Leon MDT, Montoya MR, et al. El manejo de los paragangliomas en el Instituto Nacional de Cancerología. *Rev Inst Nac Cancerol (Mex).* 2000;46(1):17-20.