

Extrémně vzácná intraperikardiální lokalizace paragangliomu

(Extremely rare intrapericardial location of paraganglioma)

Jaroslav Zajíc^a, Aleš Mokráček^b, Ladislav Pešl^a, Jiří Haniš^a,
Dita Schaffelhoferová^a

^a Kardiologické oddělení, Kardiocentrum, Nemocnice České Budějovice, a.s., České Budějovice

^b Kardiochirurgické oddělení, Kardiocentrum, Nemocnice České Budějovice, a.s., České Budějovice

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 12. 12. 2022

Přijat: 15. 1. 2023

Dostupný online: 4. 8. 2023

Klíčová slova:

Akutní stavy

Hypertenze

Nádory srdce

Paragangliom

Keywords:

Acute conditions

Heart tumors

Hypertension

Paraganglioma

SOUHRN

Srdeční paragangliomy jsou velmi vzácnou primární lokalizací paragangliomu. Přibližně 1–2 % paragangliomů se vyskytují v hrudníku, z čehož méně než 0,3 % představuje srdeční lokalizaci. V naší kazuistice popisujeme případ pacientky se srdečním paragangliomem, který byl náhodným nálezem během echokardiografického vyšetření. Definitivní diagnóza byla stanovena až na základě histologického vyšetření, jelikož nádor nevykazoval před operačním řešením známky hormonální produkce, a tak na tento druh vzácného nádoru nebylo pomysleno.

© 2023, ČKS.

ABSTRACT

Cardiac paragangliomas are a very rare primary location of paraganglioma. Approximately 1–2% of paragangliomas occur in the chest, less than 0.3% are cardiac locations. We report the case of a patient with a cardiac paraganglioma, which was an accidental finding during an echocardiographic examination. As the tumor did not show signs of hormone production before the operation, this type of rare tumor was not thought of and the diagnosis was made only on the basis of histological examination.

Úvod

Paragangliomy jsou vzácné neuroendokrinní nádory, které se většinou vyskytují v dutině břišní (75 %) a pouze 2 % se vyskytují v hrudníku, přičemž srdeční paragangliomy jsou extrémně vzácné.¹ Paragangliom tvoří 1–3 % primárních srdečních nádorů, a řadí se tak mezi nejméně časté nádory i v této skupině.² Srdeční paragangliomy jsou často dlouho asymptomatické a první příznaky mohou být vyvolány až kompresí okolních struktur při velkém nárůstu tumoru.³ V následující kazuistice prezentujeme případ, kdy byl během echokardiografického vyšetření náhodně zachycen perikardiální paragangliom v oblasti levé síně. Před operačním řešením se nádor choval asymptomaticky, nevykazoval známky hormonální produkce. Konečná diagnóza byla proto stanovena až pooperačně na základě histologického vyšetření.

Popis případu

Dvaasedmdesátiletá pacientka byla poprvé přijata na naše pracoviště v dubnu roku 2015 k vyšetření pro aortální stenózu a mitrální regurgitaci. Při přijetí si pacientka stěžovala na námahovou dušnost (NYHA II–III) a občasné palpitace. Synkopu pacientka neprodělala, neudávala bolesti na hrudi, otoky dolních končetin ani jiné potíže. V té době byla dlouhodobě léčena perorálními antidiabetiky pro diabetes mellitus 2. typu, inhibitorem angiotenzin konvertujícího enzymu pro arteriální hypertenzi (ramipril 2,5 mg denně), atorvastatinem (30 mg) pro hypercholesterolemii a theofylinem (400 mg denně) pro chronickou obstrukční plicní nemoc. Pacientka dále trpěla chronickou žilní insuficiencí a v minulosti prodělala panhysterektomii.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Jaroslav Zajíc, Kardiologické oddělení, Kardiocentrum, Nemocnice České Budějovice, a.s., B. Němcové 585/54, 370 01 České Budějovice, e-mail: JaroslavZajic@seznam.cz

DOI: 10.33678/cor.2023.002

Hodnoty krevního tlaku při přijetí byly v mezích normy (121/76 mm Hg), srdeční akce činila 62/min. Při poslechu srdce byl přítomen hlučný systolický šelest smíšený s krátkým šelestem nad hrotem, jinak byl nález při fyzikálním vyšetření bez zjištěné patologie, bez známek srdečního selhávání. Na vstupním EKG záznamu byl zachycen sinusový rytmus s nepravidelnou srdeční akcí při supraventrikulární a komorové extrasystolii a levý přední hemiblok. Na rentgenovém snímku srdce a plic byl popsán stařecký plicní emfyzém a příčně uložené a doleva zvětšené srdce dřevákovitého tvaru (obr. 1). Při transtorakální (TTE) a transezofageální echokardiografii (TEE) byla patrna dilatace levé síně, ostatní srdeční oddíly nebyly dilatované. Levá komora byla s dobrou systolickou funkcí. Na mitrální chlopni byla popisována lehká stenóza, regurgitace byla hodnocena jako 2. stupně. Trojčipá aortální chlopeč byla s degenerativními změnami, byla přítomna středně těžká aortální stenóza s vrcholovým a středním gradientem 65/33 mm Hg s vypočtenou plochou ústí 1,0 cm², tedy 0,61 cm²/m² a malou aortální regurgitací. Za zadní stěnou levé síně byl patrný intraperikardiálně uložený ovoidní polycystický útvar o velikosti 30 × 54 mm, který byl v délce 3 cm v kontaktu s levou síní. Při doplněném koronar-



Obr. 1 – Rentgenový snímek srdce a plic s vyobrazením příčně uloženého a doleva zvětšeného srdce dřevákovitého tvaru

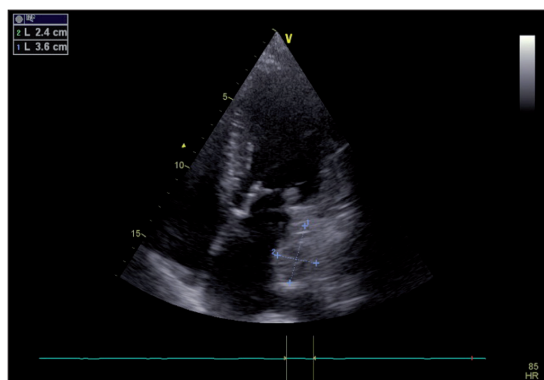
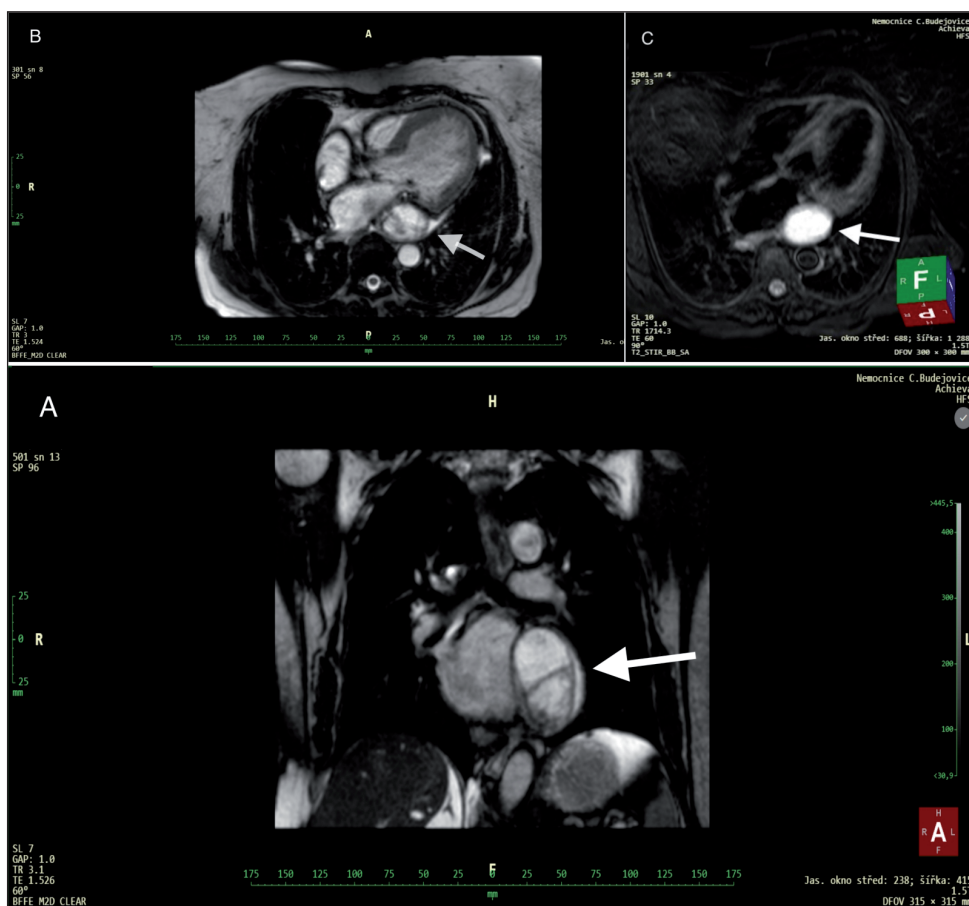
grafickém a katetrizačním vyšetření byly koronární tepny s normálním nálezem, aortální stenóza hodnocena jako středně těžká a taktéž byl patrný bohatě vaskularizovaný útvar za zadní stěnou živený větví ramus circumflexus (obr. 2). Na magnetické rezonanci srdce byl útvar hodnocen jako ovoidní a intraperikardiálně uložený o velikosti 61 × 44 × 32 mm s ohraničeným charakterem, na sekvenci STIR bylo ložisko vysoce hypersignální. Expanze naléhala na levou síň, komoru a descendentní aortu. Obraz sycení byl podobný hemangiomu (obr. 3). Pacientce bylo doporučeno operační řešení, při kterém by byla provedena náhrada aortální chlopně a odstranění tumoru s následným stanovením definitivní diagnózy. Pacientka s navrhovaným postupem souhlasila a po provedení předoperačního vyšetření byla propuštěna domů s vydaným termínem operace. Operační výkon pacientka nakonec na vlastní žádost nepodstoupila vzhledem k tíživé rodinné situaci (onemocnění a nakonec úmrtí manžela) a o nový termín i ze ztráty motivace již neusilovala.

V lednu roku 2019 byla pacientka opět přijata na naše pracoviště pro levostranné srdeční selhání. Subjektivně si stěžovala na progresi dušnosti charakteru ortopnoe, jiné potíže neudávala. V chronické medikaci oproti první hospitalizaci užívala vyšší dávku antihypertenziva (ramipril 5 mg denně) a antidepresiva a anxiolytika (citalopram 10 mg, bromapezam 1,5 mg na noc). Naměřený krevní tlak při přijetí nebyl zvýšený (114/57 mm Hg), srdeční akce byla 106/min. Na EKG byla popisována sinusová tachykardie a voltážová kritéria hypertrofie levé komory srdeční. Při TTE a TEE po kompenzaci stavu byla popisována dilatace levé síně a lehká dilatace levé komory, která jevila difúzní hypokinezi s ejekční frakcí (EF) 45 %. Mitrální chlopeč byla s lehkou stenózou a s regurgitací 3. stupně. Na degenerativně změněné aortální chlopni byla popisována již těžká aortální stenóza s vrcholovým a středním gradientem 76/53 mm Hg a s vypočtenou plochou ústí 0,4 cm², tedy 0,24 cm²/m² a malou aortální regurgitací. Intraperikardiálně uložený útvar byl bez podstatné změny oproti předchozímu vyšetření (obr. 4). Provedená selektivní koronarografie a katetrizace prokázala stejný nález na koronárních tepnách, aortální chlopeč byla hodnocena jako s těžkou stenózou. Pacientce bylo zno-

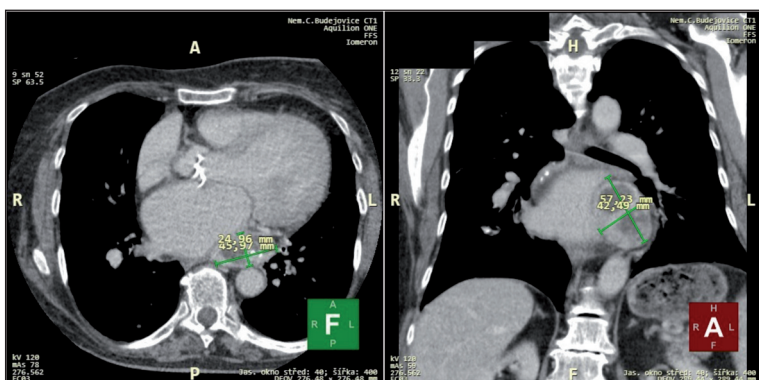


Obr. 2 – Bohatě vaskularizovaný útvar za zadní stěnou živený větví ramus circumflexus při koronarografickém vyšetření

Obr. 3 – Magnetická rezonance srdce zobrazující ohraničený ovoidní a intraperikardiálně uložený útvar naléhající na levou síň, komoru a descendentní aortu (A, B), na sekvenci STIR vysoce hypersignální (C)



Obr. 4 – Intraperikardiálně uložený ovoidní polycystický útvar v kontaktu s levou síní zobrazený při transtorakální echokardiografii

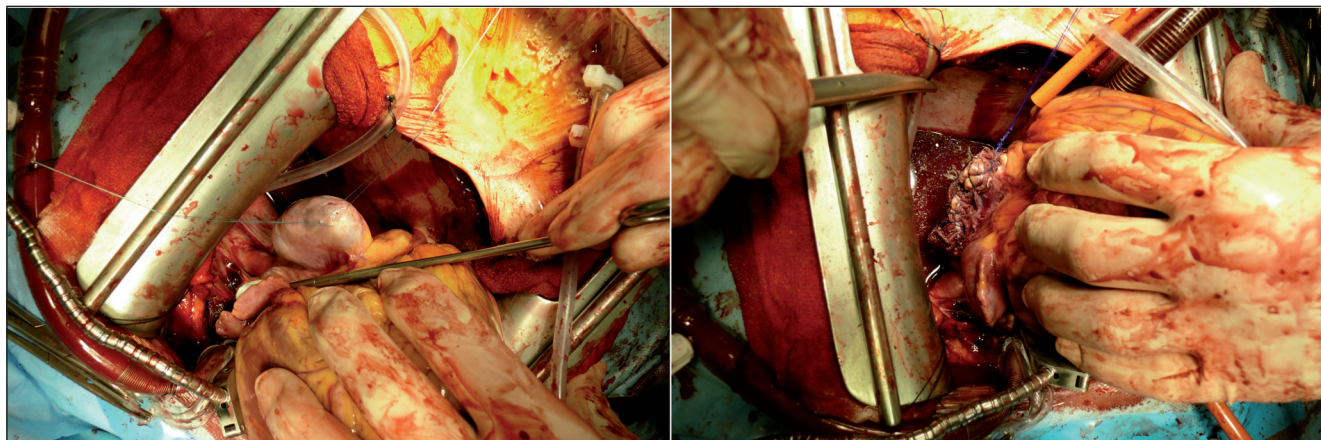


Obr. 5 – Intraperikardiálně uložený paragangliom v oblasti levé síně zobrazený na CT vyšetření srdce a hrudníku

vu doporučeno operační řešení aortální stenózy se současným odstraněním tumoru k provedení histologického vyšetření, se kterým souhlasila. Pro lepší prostorovou přehlednost pro potřeby chirurga bylo doplněno CT vyšetření srdce a hrudníku, při kterém byla expanze popisována jako oválná, lehce hypodenzní, dorzolaterálně vlevo podél levé síně o velikosti 46 × 25 mm s drobnou kalcifikací v okraji. Dále byla patrna pouze mírná imprese na dorzolaterální levé kontuře levé síně, vrůstání expanze do stěny síně nebylo zjevné. Mezi expanzí a stěnou síně probíhaly periferní větve ramus circumflexus. Při okrajích docházelo k minimálnímu syčení a v centru byla dvě cystická ložiska.

Celkově byla expanze hodnocena s mírným zmenšením oproti MR srdce z předchozí hospitalizace (obr. 5). Během hospitalizace byla dále provedena předoperační vyšetření a pacientka byla i komplexně vyšetřena pro mikrocytární, hypochromní anémii (sonografie břicha, gastrokopie, kolonoskopie – vše bez nálezů podstatné patologie). Anémie byla nakonec hodnocena jako anémie při nedostatku železa. Pacientka byla z naší hospitalizace přeložena na kardiokirurgii k provedení výkonu.

Aortální chlopeč byl nahrazen biologickou chlopeční náhradou Perceval S. S ohledem na lokalizaci a vrůstání tumoru do AV sulku nebylo možné provedení radi-



Obr. 6 – Snímek paragangliomu z operačního sálu před resekci a po parciální resekci

kální resekce, bohatě vaskularizovaný tumor (při incizi se chovající jako rozbředlá tkáň) byl resekován jen částečně k získání histologického materiálu (obr. 6). Během operačního výkonu docházelo při manipulaci s tumorem k hemodynamické nestabilitě, kdy byly měřeny vysoké hodnoty krevního tlaku špatně reagující na farmakoterapii, po odstranění tumoru pak došlo promptně k hypotenzi.

Při histologickém vyšetření bylo pomocí průkazu imunoreaktivity (přítomen synaptophysin, chromogranin, CD 56, S 100 protein) vysloveno podezření na paragangliom s nízkou proliferativní aktivitou Ki 3 %. Histologický materiál byl odeslán k verifikaci na vyšší pracoviště (Fingerlandův ústav patologie FN Hradec Králové), které diagnózu potvrdilo.

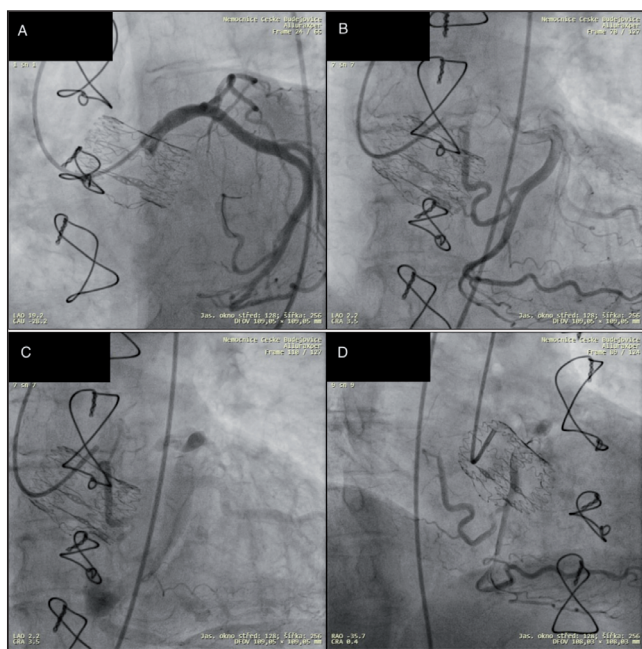
Pooperační průběh byl komplikován akutní cévní mozkovou příhodou při postižení bazálních ganglií vpravo, s projevem levostranné hemiparézy. Při intenzivní reha-

bilitaci na kardiokirurgickém i rehabilitačním oddělení došlo ke zlepšení hybnosti levé horní i dolní končetiny. Při propuštění domů pacientka zvládla chůzi, levá horní končetina byla se sníženou svalovou silou a s omezenou hybností v lokti.

Kontrolní TTE vyšetření při dimisi potvrdila příznivý nález po náhradě aortální chlopně bioprotézou, neresekovaná část tumoru byla popisována jako ovoidní útvar naléhající na boční stěnu levé síně o velikosti 36 x 24 mm.

Během ambulantních kontrol na onkologii byl doplněn octreoscan, který prokázal ložisko s abnormálně zvýšenou koncentrací somatostatinových receptorů v oblasti dorzální části levé komory srdeční. Mimo toto ložisko nebyly prokázány další abnormálně kumulující ložiska. Vzhledem k nízké proliferativní aktivitě, nepřítomnosti symptomů, lokalizaci nádoru a věku nemocné bylo upřednostněno sledování a vyčkání efektu embolizace periferní větve RCx zásobující zbytky tumoru. K tomuto výkonu byla pacientka přijata na naše pracoviště v říjnu roku 2019, kdy byla provedena embolizace ramus atrialis sinister s optimálním výsledkem pomocí Contour 250–355 microns, bylo dosaženo TIMI flow 0, výkon proběhl bez komplikací (obr. 7).

Během následných echokardiografických kontrol došlo k dalšímu mírnému zmenšení nádoru (popisována velikost 30 x 12 mm). Pacientka je i nadále sledována naším oddělením a daří se jí dobře.



Obr. 7 – Koronarografické vyšetření před embolizací (A) a po embolizaci (B, C, D) periferní větve RCx zásobující zbytky tumoru (ramus atrialis sinister). RCx – ramus circumflexus.

Diskuse

Paragangliomy (PGL) jsou neuroendokrinní nádory z chromafinních buněk pocházející ze sympatických či parasympatických paraganglií.⁴ Paragangliomy ze sympatických paraganglií produkují katecholaminy (noradrenalin či méně často dopamin), zatímco paragangliomy z parasympatických paraganglií sekreci katecholaminů postrádají. Všechny nádory z chromafinních buněk by měly být považovány za nádory s metastatickým potenciálem, proto se třídění nádorů na maligní a benigní již nepoužívá.^{5,6}

Celková společná roční incidence feochromocytomů a paragangliomů se odhaduje na 2–8 případů na milion.⁶ Přibližně 1–2 % se vyskytují v hrudníku, především v zadním mediastinu. Srdeční paragangliomy jsou velmi vzácné

a z mediastinálních nádorů představují méně než 0,3 %. Nejčastěji se vyskytují v levé síni, ale mohou být přítomny v kterékoliv části srdce.^{7,8} Pětileté přežití pacientů s metastatickým onemocněním je menší než přežití pacientů bez metastáz (60 % vs. 90 %).⁶

Asi tři čtvrtiny paragangliomů vznikají spontánně, jedna čtvrtina paragangliomů má podklad v genetické mutaci. Paragangliomy se tak řadí mezi nádory s nejčastější dědičností u lidí.⁶ Dosud bylo zjištěno 17 genů souvisejících se vznikem nádorů.^{7,8} S paragangliomy s lokalizací v mediastinu a srdci jsou většinou spojeny mutace v podjednotkách sukcinátdehydrogenázy (*SDHx*), dědičnost pak probíhá autosomálně dominantně.^{5,7,9} Nádory s mutací *SDHx* jsou spojeny s menší produkcí katecholaminů než jiné nádory, a tak je jejich symptomatologie spíše chudá.⁹ Paragangliomy se vyskytují i v rámci genetického syndromu. Syndrom familiární paragangliomatózy rozeznává typy 1 až 5 (geny *SDHA*, *SDHB*, *SDHC*, *SDHD*, *SDHAF2*). U pacientů s familiární paragangliomatózou související s *SDHA*-*SDHD* rozlišujeme dále Carneyův-Stratakisův syndrom (přítomnost gastrointestinálního stromálního tumoru [GIST] a primárního gastrického lymfomu [PGL]) a Carneyovu triádu (přítomnost GIST, PGL a plicního chondromu).⁵

Mezi klinické příznaky paragangliomů patří příznaky způsobené lokálním růstem nádoru. Nejčastěji se jedná o bolest či paralýzu nervů, u paragangliomu srdce pak příznakem bývá angina pectoris či dušnost.^{3,5} V případě produkovaní hormonů se mezi klinické projevy (záchvatovitě či stálé) řadí hypertenze, tachykardie, bolest hlavy, bušení srdce, pocení, pocit úzkosti, zvracení, bolesti břicha/hrudi, dušnost, ortostatická hypotenze, zácpa, ztráta hmotnosti či hyperglykemie nalačno prezentující se jako diabetes mellitus 2. typu. Tyto nespecifické příznaky mohou být považovány za symptomy běžných stresových poruch, a zjištění pravé příčiny potíží tak může být oddáleno.^{5,9} Méně často může být prvním projevem PGL srdeční selhání, akutní (tako-tsubo kardiomyopatie) či chronická kardiomyopatie, infarkt myokardu bez současně přítomné ischemické choroby srdeční, kardiogenní šok či disekce aorty.^{10,11} Záchvatovité projevy způsobené katecholaminovou krizí mohou být také vyvolány léky (glukokortikoidy, inhibitory monoaminoxidázy, tricyklická antidepresiva, morfin, fentanyl, naloxon a další), chirurgickým zákrokem, anestezií, stresem či jídlem a pitím obsahující tyramin (červené víno, pivo). Pacient však může být i asymptomatický v případě malého nádoru (< 2 cm) či nízké produkce katecholaminů.⁹

Biochemická diagnóza se v případě noradrenergního fenotypu opírá o stanovení plazmatických koncentrací či koncentrací normetanefrinu a metanefrinu v moči, v případě dopaminergního fenotypu se zvýšení plazmatického dopaminu hodnotí pomocí 3-methoxytyraminu.^{6,9} Obecně platí, že měření koncentrací metabolitů v plazmě poskytuje lepší výsledky než měření v moči.^{9,12} Jako doplňující laboratorní metoda v diagnostice paragangliomu může sloužit stanovení plazmatické koncentrace chromograninu A, jeho nepřítomnost však diagnózu paragangliomu nevylučuje.¹³

Ze zobrazovacích metod se k diagnostice využívá vyšetření výpočetní tomografií (CT) či magnetickou rezonancí (MR). S výhodou je užítí obou zobrazovacích modalit, je-

likož CT zobrazení poskytuje menší senzitivitu v případech extraadrenálních nádorů spojených s mutacemi *SDHx*. Pro lepší prostorové rozlišení (podstatné např. u nádorů hlavy a krku), zmírnění pohybových artefaktů a zobrazení plicních metastáz je CT zobrazení lepší než MR. MR zobrazení pak poskytuje lepší tkáňové rozlišení například při zasahování nádoru do okolních měkkých tkání. MR zobrazení se také upřednostňuje v rámci screeningu a pro dlouhodobé sledování ke snížení radiační zátěže.^{9,14} Pro detekci metastatického onemocnění je doporučeno vyšetření pomocí pozitronové emisní tomografie/výpočetní tomografie (PET/CT).⁹ Echokardiografické vyšetření je v detekci PGL málo senzitivní, avšak zobrazení srdeční či perikardiální masy nejasné etiologie může vést ke stanovení správné diagnózy.¹⁵

Nádory bývají kulovitého nebo vejčitého tvaru, u větších nádorů je často patrná cystická přestavba a centrální nekróza. Nádory jsou vysoce vaskularizované, proto není doporučována biopsie pro velké riziko krvácení.^{15,16} U srdečních paragangliomů pochází cévní zásobení nádorů nejčastěji z arterie coronaria dextra (57,9 %) a z ramus circumflexus (20,9 %).¹⁵

V případě léčby je metodou první volby chirurgická resekce. Vzhledem k vysokému riziku recidivy a metastazujícího onemocnění má být snaha o kompletní odstranění nádoru. V rámci předoperační přípravy se 7 až 14 dnů před operací (či před systémovou chemoterapií a radioterapií) podává alfablokátor k prevenci těžké hypertenze pro nadměrnou stimulaci alfa-adrenergních receptorů. V případě přetrvávající tachykardie se betablokátor nasazuje až po zavedení alfablokátoru. K zabránění hypotenze po resekci tumoru se doporučuje zvýšení příjmu vody a sodíku.^{9,15,17} Podávání metyrosinu (inhibitor syntézy katecholaminů) současně s alfablokátorem může přispět ke zmírnění hemodynamické nestability před operací a během operace.^{9,18}

Při systémové terapii se využívá chemoterapie (schéma cyklofosamid, vincristin a dacarbazin nebo monoterapie temozolomidem), radionuklidová terapie ([¹³¹I]-MIBG, [¹⁷⁷Lu]-DOTATATE), inhibitory tyrosinkinázy (sunitinib, cabozantinib) a imunoterapie.⁹ Pro zmírnění růstu nádoru či k úlevě od symptomů lze také využít konvenční zevní radioterapie, stereotaktické radiochirurgie, radiofrekvenční ablace či kryoablace nebo embolizace přívodné tepny, k níž bylo přistoupeno i u naší pacientky. V případě kostních metastáz se podává antiresorpční terapie (bisfosfonáty, denosumab).^{9,15}

Závěr

Paragangliom srdce je velmi vzácné nádorové onemocnění, které bývá často dlouho asymptomatické. Jeho nález může být tedy během zobrazovacích vyšetření zcela náhodný. Na jeho přítomnost by mělo být však pomýšleno v případech, jako je neobjasněná hypertenzní krize nebo rezistentní hypertenze, infarkt myokardu bez podkladu ischemické choroby srdeční, tako-tsubo kardiomyopatie nebo v jiných situacích, které mohou být zapříčiněny nadměrným množstvím katecholaminů. V případě podezření na paragangliom je doporučeno provedení biochemického testování s následným doplněním zobrazovacích vyšet-

ření k detekci tumoru. Při pozitivním výsledku by měli být pacienti před operačním výkonem adekvátně připraveni.

Včasná diagnóza je zcela zásadní pro prevenci komplikací a snížení morbiditu a mortality. Vzhledem k četným genetickým mutacím se u všech paragangliomů doporučuje genetické testování s následným přešetřením a dispenzarizací rodinných příslušníků s pozitivní mutací. I přesto se toto vyšetření ještě nezařadilo mezi rutinní vyšetření na všech pracovištích.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že práce byla vedena v souladu s etickými standardy.

Literatura

1. Lopez DM, Ruigomez JG, López CEM, et al. Cardiac paraganglioma: stent in right coronary artery prior to surgery resection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2021;60:719–720.
2. Peczkowska M, Konsek-Komorowska SJ. Cardiac paraganglioma: a challenging diagnostic and a treatment dilemma. *Kardiol Pol* 2022;80:378–379.
3. Patrianakos AP, Iliopoulos D, Marketou M, et al. Cardiac paraganglioma: multimodality imaging of a rare tumor. *JACC: Case Rep* 2021;3:273–275.
4. Lenders JWM, Duh QY, Eisenhofer G, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: An endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2014;99:1915–1942.
5. Crona J, Taieb D, Pacak K. New perspectives on pheochromocytoma and paraganglioma: Toward a molecular classification. *Endocrine Reviews* 2017;38:489–515.
6. Ku EJ, Kim KJ, Kim JH, et al. Diagnosis for Pheochromocytoma and Paraganglioma: A Joint Position Statement of the Korean Pheochromocytoma and Paraganglioma Task Force. *Endocrinol Metab (Seoul)* 2021;36:322–338.
7. Martucci VL, Emaminia A, del Rivero J, et al. Succinate dehydrogenase gene mutations in cardiac paragangliomas. *Am J Cardiol* 2015;115:1753–1759.
8. Reardon MJ. Commentary: Cardiac paraganglioma: The surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019;157:1565–1566.
9. Nölting S, Bechmann N, Taieb D, et al. Personalized management of pheochromocytoma and paraganglioma. *Endocrine Reviews* 2022;43:199–239.
10. Ferreira AG, Silva da TN, Alegria S, et al. Paraganglioma presenting as stress cardiomyopathy: case report and literature review. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep* 2019;2019:19-0017.
11. Y-Hassan S, Falhammar H. Pheochromocytoma- and paraganglioma-triggered Takotsubo syndrome. *Endocrine* 2019;65:483–493.
12. Eisenhofer G, Prejbisz A, Peitzsch M, et al. Biochemical diagnosis of chromaffin cell tumors in patients at high and low risk of disease: Plasma versus urinary free or deconjugated o-methylated catecholamine metabolites. *Clin Chem* 2018;64:1646–1656.
13. Bílek R, Vlček P, Šafařík L, et al. Chromogranin A in the laboratory diagnosis of pheochromocytoma and paraganglioma. *Cancers* 2019;11:586.
14. Daniel E, Jones R, Bull M, et al. Rapid-sequence MRI for long-term surveillance for paraganglioma and pheochromocytoma in patients with succinate dehydrogenase mutations. *Eur J Endocrinol* 2016;175:561–570.
15. Arcos L, Bustos J, Acuna J, et al. Cardiac paraganglioma: Advantages of cardiovascular multimodality imaging. *CASE (Phila)* 2018;2:266–272.
16. Huang WP, Gao G, Chen Z, et al. Multimodality imaging evaluation of primary right atrial paraganglioma: a case report and literature review. *Front Med* 2022;9:942558.
17. Chung Y, Choi JW, Kim KH. Functional intracardiac paraganglioma. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2020;53:86–88.
18. Naruse M, Satoh F, Tanabe A, et al. Efficacy and safety of metyrosine in pheochromocytoma/paraganglioma: a multi-center trial in Japan. *Endocr J* 2018;65:359–371.