

Paraganglioma retroperitoneal no funcional: reporte de un caso en la Fundación Cardioinfantil, Bogotá, Colombia

Sebastián Gómez Galán¹, Manuel Santiago Mosquera Paz², Akram Kadamani Abiyomaa², Gabriel Sánchez de Guzmán³

RESUMEN

Los paragangliomas son tumores derivados de las células cromafines de la cresta neural y por ello tienen la capacidad de secretar catecolaminas, hormonas y péptidos; al ser tumores extraadrenales del sistema nervioso central se los puede encontrar en la base del cráneo, el cuello, el tórax y el abdomen; se clasifican en funcionales y no funcionales. En este artículo se describe un paciente de sexo masculino que cursó inicialmente con dolor inespecífico en el hipocondrio derecho; con base en los estudios imaginológicos iniciales se sospechó la presencia de un neuroblastoma, pero no fue posible diferenciarlo de un paraganglioma, un ganglioneuroblastoma o un neurofibroblastoma. Se lo intervino quirúrgicamente y el estudio patológico del espécimen reveló áreas hemorrágicas extensas, compatibles con un paraganglioma extraadrenal no funcional. Estos tumores son infrecuentes, de localización diversa y de tratamiento quirúrgico difícil.

PALABRAS CLAVE

Espacio Retroperitoneal; Extraadrenal; Feocromocitoma; Paraganglioma

SUMMARY

Retroperitoneal non-functional paraganglioma: Report of a case from the Cardioinfantil Foundation, Bogotá, Colombia

Paragangliomas are tumors derived from chromaffin cells from the neural crest. They are able to secrete catecholamines, hormones and peptides. They can be found in the skull base, neck, thorax and abdomen, and may be functional or not-functional. We report the case of a male patient with non-specific pain in the right hypochondrium. Based on the initial imagiological studies a neuroblastoma was suspected, but it not possible to differentiate it from a paraganglioma, a ganglioneuroblastoma or a neurofibroblastoma. The pathological study of the surgical specimen revealed extensive hemorrhagic areas, consistent with a non-functional extra-adrenal paraganglioma. This is an infrequent neoplasia with difficult surgical treatment.

¹ Residente de IV año, Cirugía General, Universidad de la Sabana, Fundación Cardioinfantil, Bogotá, Colombia.

² Cirujano gastrointestinal, Fundación Cardioinfantil, Bogotá, Colombia.

³ Cirujano general y de cabeza y cuello, Fundación Cardioinfantil, Bogotá, Colombia.

Correspondencia: Sebastián Gómez Galán; sebastiangomezgalan@gmail.com

Recibido: octubre 30 de 2013

Aceptado: marzo 03 de 2014

KEY WORDS

Extradrenal; Paragangliomas; Pheochromocytoma; Retroperitoneal Space

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son tumores originados de las células del sistema neuroendocrino, por lo general benignos y únicos (1); se calcula que su incidencia es de 0,2 a 0,5 casos/100.000 habitantes/año (2); 90% tienen localización adrenal (feocromocitomas), y 10% son extraadrenales (paragangliomas); de estos últimos, el 85% se encuentran en el abdomen o la pelvis; a su vez, de este 85%, el 27% son no funcionales o no han producido síntomas en el momento del diagnóstico (3).

Tradicionalmente se dividen en dos categorías: paragangliomas cromafines asociados al sistema nervioso simpático, que en general son funcionales, y paragangliomas no cromafines, sin función endocrina establecida, relacionados con el sistema nervioso parasimpático (4).

Los estudios imaginológicos y la medición de la producción no fisiológica de catecolaminas pueden ayudar al diagnóstico de esta enfermedad, cuyo tratamiento es quirúrgico (5).

REPORTE DEL CASO

Hombre de 36 años de edad, sin antecedentes de importancia, remitido por el servicio de Endocrinología al de Cirugía General por presentar un cuadro clínico de 6 meses de evolución consistente en dolor intermitente en el hipocondrio derecho, irradiado a la espalda, sin ninguna otra sintomatología. En la tomografía abdominal se observó una masa retroperitoneal localizada medial a la vena cava inferior, posterior al tronco celíaco y a la arteria hepática izquierda y medial e inferior al segmento V hepático; como primera posibilidad se planteó un aneurisma de la arteria hepática izquierda y, menos probable, una masa hepática de origen por determinar (figura 1).

Por los hallazgos tomográficos y pensando en masas adrenales funcionales en el retroperitoneo, se solicitaron los siguientes exámenes: ácido vanil mandélico y metanefrinas en orina y plasma y cromogranina A en sangre, que se encontraron en límites normales.

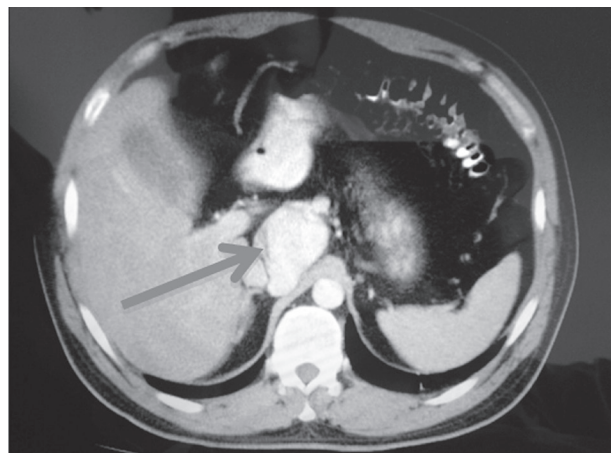


Figura 1. TAC abdominal contrastada. Se observa una masa retroperitoneal en contacto con la arteria hepática

Por lo anterior, se hizo AngioTAC, que evidenció múltiples masas en íntimo contacto con estructuras vasculares, que por sus características correspondían a un paraganglioma (figura 2).

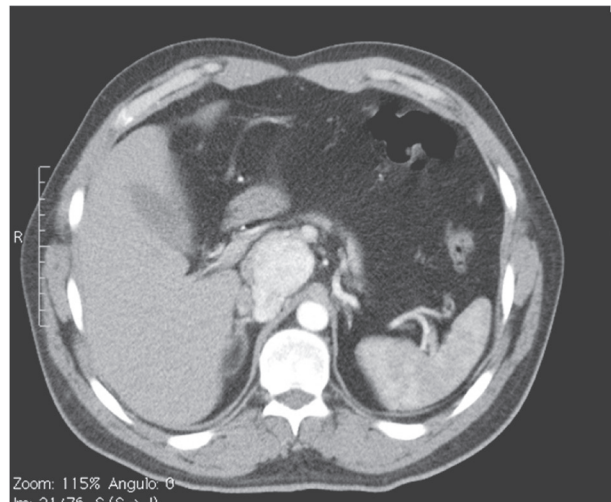


Figura 2. Angio-TAC abdominal. Se observan masas en contacto con estructuras vasculares, que por sus características y multiplicidad corresponden imaginológicamente a paragangliomas

Para confirmar el diagnóstico imaginológico, se hizo gammagrafía (MIBG, yodo-131-metayodobenzilguanidina),

en la que se evidenció captación anormal en la masa visualizada en la TAC en la región paraaórtica derecha cercana a la arteria hepática izquierda; gammagráficamente se sugirió, en primera instancia, un neuroblastoma, pero se ha descrito este hallazgo en otras enfermedades como ganglioneurofibroblastomas y paragangliomas (figura 3).

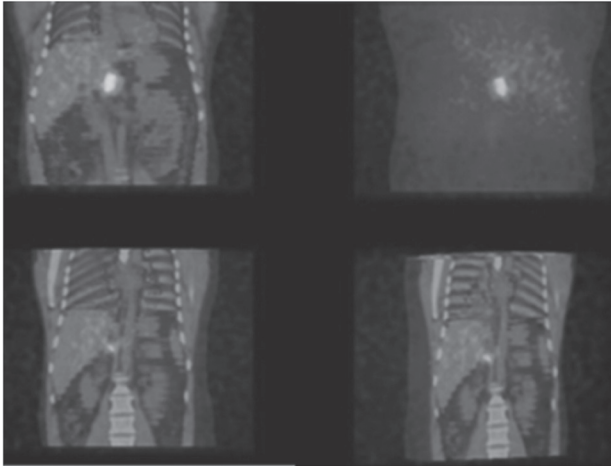


Figura 3. Gammagrafía con MIBG. Se observa captación paraaórtica anormal

Con base en los resultados clínicos y paraclínicos se llevó al paciente a cirugía 15 días después de la consulta inicial. Los hallazgos operatorios fueron: tumor hipervascular de 6 x 5 x 5 centímetros, con pedículos arteriales a la aorta; tejido vascular peritumoral adherido que dificultó el procedimiento y produjo sangrado grave; no había infiltración de ninguna de las siguientes estructuras: aorta, tronco celíaco, arteria hepática común, páncreas, hilio hepático, vena porta, lóbulo caudado, vena cava y pilar diafragmático derecho.

El informe patológico de la pieza quirúrgica fue como sigue: masa de superficie irregular que mide 5,3 x 4 x 3,8 centímetros, de color violáceo y superficie cauchosa. Al corte es pardo-rosada con extensas áreas hemorrágicas. El diagnóstico histopatológico definitivo fue compatible con paraganglioma (figuras 4 y 5).

Se dio de alta al paciente después de evaluarlo postoperatoriamente durante 4 días sin detectar

complicaciones. En la evaluación ulterior por consulta externa se halló evolución clínica adecuada con tensiones arteriales normales.

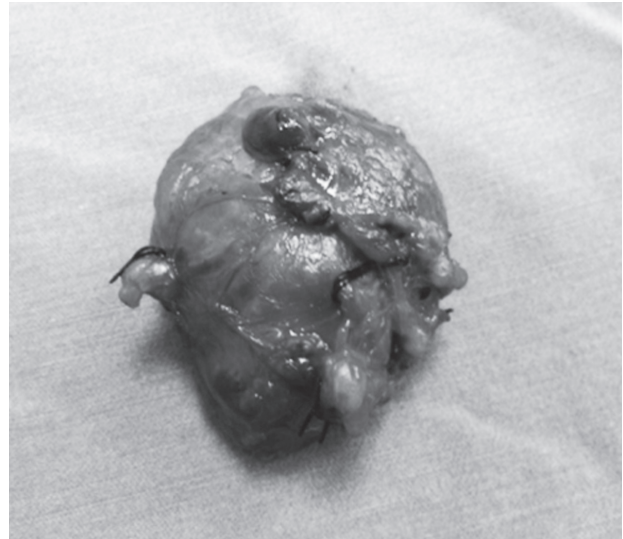


Figura 4. Pieza quirúrgica. Masa vascularizada con áreas hemorrágicas, de 5,3 x 4 x 3,8 cm

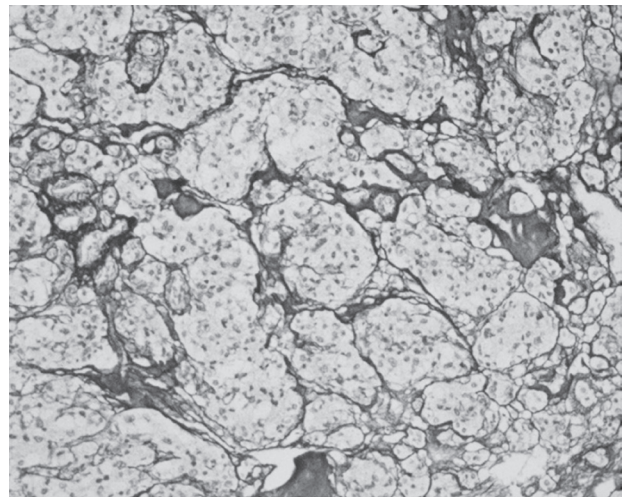


Figura 5. Patrón trabecular de las células dentro de una red vascular prominente. Células gigantes multinucleadas con abundantes gránulos eosinófilos o citoplasma basófilo. Encapsulación fibrosa completa, con área de necrosis y calcificación. Histología sugestiva de paraganglioma

DISCUSIÓN

Los paragangliomas retroperitoneales extraadrenales son infrecuentes. Por la distribución anatómica de las células cromafines la mayoría tienen relación estrecha con la aorta o los vasos renales. Los paragangliomas son tumores cromafines que se encuentran a lo largo del tracto embriológico de la cresta neural por lo que se pueden hallar en cualquier parte del cuerpo donde haya este tipo de tejido. Carecen de feniletanolamina por lo que muchos de ellos no son secretores de epinefrina, o sea, que no son funcionales (5).

En cuanto a la clasificación, se dividen en adrenales, o feocromocitomas, y extraadrenales, entre los cuales se pueden encontrar los de tipo branquiomérico (aortopulmonar, coronario, intercarotídeo, yugulotimpánico, laríngeo, nasal, orbital, pulmonar, subclavio), intravagal, aortosimpático y visceroaunómico (6).

Las características anatomopatológicas concuerdan con las halladas en la lesión de nuestro paciente: la mayoría son de color violáceo, hipervascularizados y pueden o no tener quistes necróticos. El tamaño promedio es de 2 a 8 cm y el peso está entre 50 y 200 gramos. Son de importancia algunas características histológicas de estos tumores como la presencia de nodularidad, la necrosis y la ausencia de glóbulos intracitoplasmáticos, pero su malignidad es difícil de definir; para ello se tiene en cuenta la presencia de metástasis a distancia (6).

En cuanto a la sintomatología, está relacionada con la secreción de catecolaminas por el 60% de los paragangliomas retroperitoneales. Entre los síntomas se mencionan: taquicardia, hipertensión arterial, cefalea, diaforesis y palpitaciones, pero la gravedad de esta sintomatología no está relacionada con el grado de malignidad del tumor. En el caso de los tumores no funcionales, que representan el 30% de los de tipo extraadrenal, la sintomatología es variable y se relaciona estrechamente con la obstrucción de órganos adyacentes a la masa (7).

El 10% de todos los paragangliomas son de localización retroperitoneal no asociada a tejido adrenal; estos se originan de células de la cadena simpática y en su mayoría son casos esporádicos; solo un 10% son parte de algún síndrome familiar, asociados a mutaciones en el gen SHD que codifica para la succinato-deshidrogenasa. Los más frecuentes de tales

síndromes son los de paraganglioma tipos 1, 3 y 4, la neoplasia endocrina múltiple y la neurofibromatosis tipo 1 (8).

Los métodos bioquímicos solo son útiles para el diagnóstico de tumores funcionales, entre ellos las metanefrinas en orina de 24 horas y en plasma; en cuanto a cuál de estas determinaciones es mejor, no existe un consenso en la literatura, pero, en términos generales, la medición de metanefrinas libres tiene sensibilidad de 97% para los síndromes familiares y de 99% para los paragangliomas esporádicos; las respectivas especificidades son de 96% y 82%; otros investigadores (8) han informado mejor correlación de la clínica con las pruebas en orina (2). De la revisión de la literatura se concluye que el estándar de oro es la determinación de metanefrinas en orina y de catecolaminas fraccionadas en orina y plasma, y que la combinación de ambas pruebas tiene sensibilidad y especificidad del 99% con una tasa de falsos positivos menor del 10%. En el presente caso las pruebas fueron negativas en el estudio prequirúrgico y no hubo sintomatología de funcionalidad (8).

Los estudios imaginológicos son útiles en el diagnóstico de esta enfermedad. Con el fin de investigar las características de la lesión, su localización y la presencia de enfermedad diseminada, así como para planear el tratamiento, se opta inicialmente por la tomografía o la resonancia magnética; si se observa la imagen de un feocromocitoma, el resultado se debe considerar suficiente para optar de inmediato por el tratamiento quirúrgico. Ahora bien, cualquier imagen mayor de 10 cm o característica de paraganglioma debe ser seguida de una gammagrafía MIBG en busca de metástasis. No se han visto beneficios de la TAC sobre la RNM, ni viceversa, y por el precio mucho mayor de esta última nuestra recomendación es hacer la tomografía contrastada de abdomen (9).

Una vez establecido el diagnóstico, está indicada la resección quirúrgica; en términos generales el procedimiento tiene una mortalidad aproximada del 3%. La complejidad de la intervención varía según la vascularidad, la ausencia de cápsula y la dificultad para reseca el tejido tumoral de las estructuras adyacentes. La supervivencia a 5 años de los pacientes con feocromocitoma o paraganglioma metastásico es del 50% (6). Los pacientes con tumores cuya presentación inicial fue con metástasis también tienen buena tasa

de supervivencia a 5 años (50%) si se hace la resección quirúrgica completa (9). Por otra parte, a mayor cantidad de catecolaminas circulantes mayor morbimortalidad, por lo que los paragangliomas no funcionales tienen mejor tasa de recuperación postoperatoria. Si la resección no es curativa, están indicadas la quimioterapia y la radioterapia para control del crecimiento tumoral y paliación de los síntomas, aunque estos tumores son naturalmente resistentes a tales tratamientos (6).

Por la posibilidad de recurrencia a largo plazo, el seguimiento de los pacientes con esta enfermedad debe ser vitalicio, incluyendo los estudios bioquímicos anuales. De otro lado, los pacientes con enfermedad extraadrenal tienen un riesgo de recurrencia 11 veces mayor que aquellos con tumores adrenales (6).

CONCLUSIONES

El paraganglioma es una enfermedad rara cuyo diagnóstico es difícil por su localización y por la ausencia de síntomas y de marcadores bioquímicos; lo poco que ha sido informado en la literatura debe ser la base para su tratamiento. Esperamos que el reporte de este caso promueva en la comunidad médica un mayor interés al respecto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mondragón Sánchez A, Mondragón Sánchez R, Alvear Negrete M, Bernal Maldonado R, Mondragón Ballesteros R. Paraganglioma retroperitoneal interaorto-cavo. *Cirujano General*. 2004;26(4):325-329.
2. Joynt KE, Moslehi JJ, Baughman KL. Paragangliomas: etiology, presentation, and management. *Cardiol Rev*. 2009;17(4):159-64.
3. Renard J, Clerici T, Licker M, Triponez F. Pheochromocytoma and abdominal paraganglioma. *J Visc Surg*. 2011;148(6):e409-16.
4. Sangster G, Do D, Previgliano C, Li B, LaFrance D, Heldmann M. Primary retroperitoneal paraganglioma simulating a pancreatic mass: a case report and review of the literature. *HPB Surg*. 2010;2010:645728.
5. Chetrit M, Dubé P, Royal V, Leblanc G, Sideris L. Malignant paraganglioma of the mesentery: a case report and review of literature. *World J Surg Oncol*. 2012;10:46.
6. Boedeker CC. Paragangliomas and paraganglioma syndromes. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2011;10:Doc03.
7. Gambí D, Garrido F, Menéndez P, Serantes A, Sancho E. [Malignant retroperitoneal paraganglioma. An uncommon cause of arterial hypertension]. *Cirugía española*. 2011;89(7):476-8.
8. Waguespack SG, Rich T, Grubbs E, Ying AK, Perrier ND, Ayala-Ramirez M, et al. A current review of the etiology, diagnosis, and treatment of pediatric pheochromocytoma and paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab*. 2010;95(5):2023-37.
9. Hayes WS, Davidson AJ, Grimley PM, Hartman DS. Extraadrenal retroperitoneal paraganglioma: clinical, pathologic, and CT findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1990;155(6):1247-50.

