

Paraganglioma retroperitoneal extraadrenal. Dificultad en el diagnóstico y tratamiento

Extraadrenal retroperitoneal paraganglioma. Challenge in diagnosis and treatment

J. Segura Ollé* - C. Berga Fauria* A. Espinosa Plaza* - J. Díaz Torrens* - V. Sánchez Salvador -
S. Razquin Vizarraga** - V. Martín Paredero*

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular
Hospital Universitario Joan XIII
Tarragona (España)

RESUMEN

Presentamos un caso infrecuente de Paraganglioma retroperitoneal extraadrenal, sin sintomatología previa ni niveles altos de catecolaminas, cuyo diagnóstico fue casual a través de estudio angiográfico por isquemia crónica de MMII. El tratamiento fue quirúrgico, con exéresis radical de la tumoración. El diagnóstico fue confirmado en anatomía patológica. A los 21 meses de seguimiento el paciente permanece asintomático.

Palabras clave: Paraganglioma extraadrenal; tumor retroperitoneal; tumor neuroendocrino.

SUMMARY

We report herein an uncommon case of an extraadrenal retroperitoneal paraganglioma. The tumor was non catecholamine secretor and didn't presented any symptoms. It was discovered due to an angiogram study made for chronic ischemia of the lower legs. Total surgical resection was the treatment of choice. Pathological finding confirmed the diagnosis. During the follow up (21 months) the patient remains asymptomatic.

Key words: Extraadrenal paraganglioma; retroperitoneal tumor; neuroendocrine tumor.

Introducción

Los paragangliomas son tumores originados a partir de células derivadas de la cresta neural, que se pueden relacionar con el sistema nervioso autónomo (simpático y parasimpático).

La localización más frecuente es la adrenal, aunque alrededor de un 10% (1, 2) se sitúan a nivel extraadrenal. Todavía es más infrecuente su localización retroperitoneal.

La historia natural de estos tumores es poco conocida, así como también su pronóstico y el resultado de los mismos.

Describimos un paciente que fue sometido a cirugía radical por presentar un Paraganglioma extraadrenal de localización retroperitoneal; discutimos el diagnóstico y el tratamiento de este tipo de tumores, en base a la revisión bibliográfica.

Caso clínico

Varón de 62 años de edad, con antecedentes de tabaquismo, diabetes mellitus insulino dependiente, hipercolesterolemia, cardiopatía isquémica, claudicación intermitente de varios años de evolución y sin historia conocida de hipertensión arterial.

En el momento del ingreso presentaba amputación abierta de 2.º dedo de pie izquierdo. El resto de exploración física era normal; no se palpaba masa abdominal.

Debido a la lesión isquémica de EII se realizó estudio angiográfico, apreciándose lesiones aortoiliacas estenosantes, estenosis de ambas arterias femorales superficiales, con gran afectación distal (Fig. 1a). Se observó una

* Servicio de Cirugía Vascular (Jefe Servicio: Dr. V. Martín Paredero).

** Servicio de Anatomía Patológica (Dr. J. J. Sirvent Calvera).

masa retroperitoneal que englobaba Aorta por debajo de las Arterias Renales, desplazando la Vena Cava Inferior (Fig. 1b).

Con el diagnóstico de sospecha de Sarcoma versus Paraganglioma, y con estudio analítico (catecolaminas y ácido vanilmandélico) normal, se decidió tratamiento quirúrgico.

Se procedió a la laparotomía transversa supraumbilical, disección retroperitoneal, disección roma del tejido tumoral, de Aorta y de Vena Cava, observándose vascularización fina periaórtica, consiguiéndose la exéresis radical del mismo, sin necesidad de interposición aórtica. A la exploración manual de la cavidad abdominal se apreció glándula suprarrenal izquierda engrosada y dura, por lo que se practicó suprarrenalectomía.

Durante la manipulación tumoral el paciente presentó crisis hipertensiva y taquicardia supraventricular, controlada con nitroprusiato y verapamil.

La pieza de resección era ovoidea, de 7x6x2 cms. y 74 gr. de peso. Presentaba una fina cápsula, coloración parduzca y consistencia firme. Histológicamente estaba constituida por células dispuestas en trabéculas anastomosadas, rodeadas por delicada trama vascular capilar. Las células eran poligonales con moderado pleomorfismo nuclear, sin mitosis. Con técnicas de inmunohistoquímica se observó positividad para la Enolasa neuroespecífica para las células tumorales. El diagnóstico definitivo fue de paraganglioma. También se extirpó la glándula suprarrenal, que mostraba hemorragia intersticial (Fig. 2).

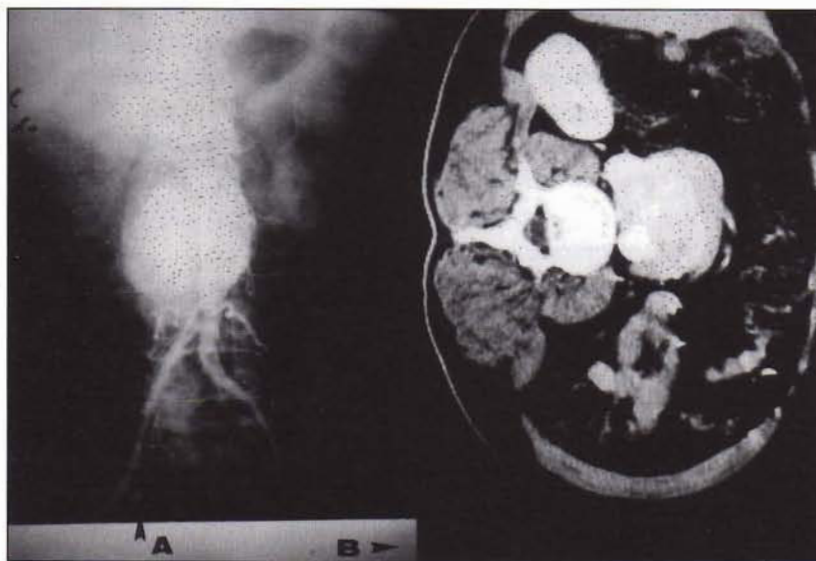


Fig. 1. a) Arteriografía, Masa hipervascularizada periaórtica.
b) T.A.C. abdominal. Masa retroperitoneal que engloba Aorta y desplaza Vena Cava inferior.

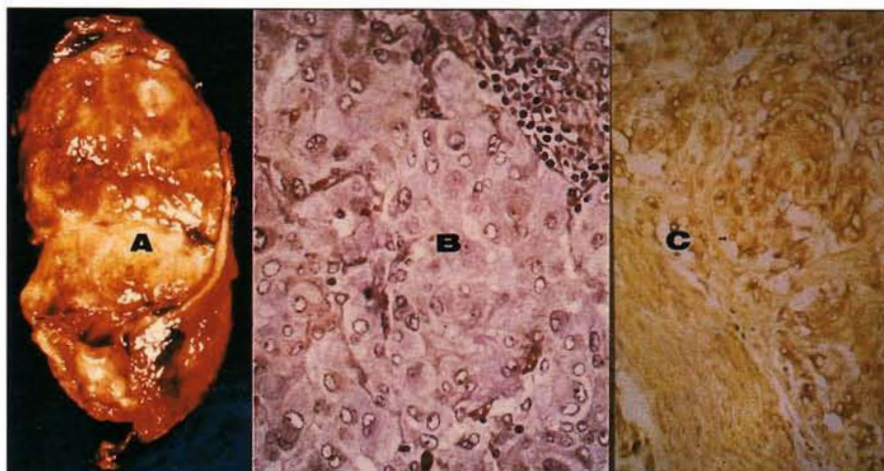


Fig. 2. a) Pieza macroscópica de 7x6x2 cm con cápsula.
b) Tinción Hematoxilina-eosina, mostrando células dispuestas en trabéculas, poligonales y con pleomorfismo celular.
c) Inmunohistoquímica, en la que se aprecia positividad para la Enolasa neuroespecífica.

El postoperatorio transcurrió dentro de la normalidad, siendo dado de alta a los 10 días de la intervención.

A los 21 meses de seguimiento el paciente permanece asintomático. Los estudios (TAC) realizados durante el seguimiento no muestran recidiva ni metástasis tumoral.

Discusión

Los Paragangliomas son tumores infrecuentes; entre un 10-15% se sitúan a nivel extraadrenal (1, 2). Dentro de este grupo, la localización más frecuente es la infra-diaphragmática (periaórtica en un 43%) (2).

Estos tumores se originan a partir de vestigios embrionarios de la cresta neural, muy relacionados con el origen de los ganglios del sistema nervioso autónomo. Se pueden distinguir los que se originan a partir del sistema simpático (productores de catecolaminas), con una tinción cromofínica positiva en alrededor de un 60% de los casos (3); y los que se originan a partir del sistema parasimpático, cuyas células actúan como quimiorreceptores, serían los llamados Quemodectomas (4).

Se han descrito tumores funcionantes y no funcionantes. Algunos autores relacionan la no funcionalidad con la malignidad en un 40-50% de los casos (1), no obstante otros no observan esta relación estadística (5).

En la literatura previa (2, 3, 6, 7) se ha descrito que estos tumores son más frecuentes en varones de edades comprendidas entre los 30 y 45 años. En nuestro caso se trata de un varón de 62 años de edad que, además, ilustra la dificultad en el diagnóstico clínico de estos tumores no funcionantes.

Algunos pacientes presentan signos y síntomas de masa abdominal, aunque sólo un 50% tienen dolor abdominal. En nuestro caso, al tratarse de un tumor no funcionante y dada la ausencia de clínica tumoral, el diagnóstico fue tras hallazgo casual, por lo que nos planteamos el diagnóstico diferencial entre Sarcoma y Paraganglioma.

La mejor técnica diagnóstica es el TAC, que nos dará el tamaño, la localización, pudiendo además confirmar o descartar metástasis a otros niveles (8). El diagnóstico definitivo de estos tumores es mediante el estudio anatómo-patológico, tal como se confirmó en nuestro Caso. Histológicamente se caracterizan por células en nidos bien definidos o trabéculas separadas por septos fibrosos muy vascularizados. Las células tienen citoplasma

granular abundante y núcleos pleomórficos, sin mitosis. Inmunohistoquímicamente las células tumorales son positivas para la Enolasa neuro-específica y las células sustentaculares para la proteína S-100.

El estudio histológico no es definitorio de benignidad o malignidad; será la evolución, con la aparición o no de metástasis, lo que la definirá. En general los paragangliomas extraadrenales retroperitoneales son mucho más agresivos que los adrenales, puesto que el índice de metástasis es de un 20-42% para los primeros, frente a un 2-10% en los adrenales, siendo la vía de diseminación la linfática o hemática. No obstante, la actividad mitótica alta y la reactividad inmunohistoquímica disminuida para neuropéptidos se correlacionan con la malignidad clínica.

Ante el diagnóstico de Paraganglioma extraadrenal el tratamiento indicado es la exéresis completa del mismo. Sólo en el caso de que el tumor sea irresecable se debería intentar reducir la masa tumoral mediante quimioterapia o radioterapia, aunque sólo serían tratamientos paliativos (5).

El pronóstico tras exéresis difiere según las series, algunos autores observan un 45% de supervivencia a los 10 años (5) y otros (2) han comprobado que existe una correlación positiva entre posibilidad de exéresis completa y pronóstico, puesto que las metástasis aparecen con más frecuencia en los casos de exéresis parcial.

BIBLIOGRAFIA

1. KURSHINOFF, B. W.; NUSSBAUM, M. S.; RICHARDS, A. I.; BLOUSTEIN, P.; MCFADDEN, D.: Neuropeptide Y Secretion from a Malignant Extraadrenal Retroperitoneal Paraganglioma. *Cancer*, 1992; 70(9):2350-2353.
2. LACK, E. E.; CUBILLA, A. L.; WOODRUFF, J. M.; LIEBERMAN, P. H.: Extraadrenal paragangliomas of the retroperitoneum: A clinicopathologic study of 12 tumors. *Am. J. Surg. Pathol.*, 1980; 4:109-120.
3. HAYES, W. S.; DAVIDSON, A. J.; GRIMLEY, P. M.; HARTMAN, D. S.: Extraadrenal Retroperitoneal Paraganglioma: Clinical, Pathologic and CT Findings. *Am. J. Roentgenol.*, 1990; 155:1247-1250.
4. HALL, G. M.; MORRIS, D. M.; MASON, G. R.: Non-functioning retroperitoneal paragangliomas. *Am. J. Surg.*, 1980; 139:257-261.

5. SCLAFANI, L. M.; WOODRUFF, J. M.; BRENNAN, M. F.: Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural history and response to treatment. *Surg.*, 1990; 108:1124-1130.
6. GLENN, F.; GRAY, G. F.: Functional tumors of the organ of Zuckerkandl. *Ann. Surg.*, 1976; 183:578-586.
7. ENZINGER, F. M.; WEISS, S. W.: Paraganglioma. In: Enzinger FM, Weiss SW, eds. *Soft tissue tumors*. St. Louis: Mosby, 1988; 836-860.
8. PATEL, Y. D.; MOREHOUSE, H. T.: Malignant paragangliomas of the retroperitoneum: value of computed tomography and angiography. *Clin. Radiol.*, 1984; 35:185-188.