

Caso Clínico

Paragangliomas en mediastino medio: revisión de 2 casos

Alejandro Torres-Serna^{a,*}, Juan M. Córcoles-Padilla^a, Jesús Gómez-Plana-Usero^b, Lucía Zamora-Molina^c e Isabel Padilla-Navas^c^a Servicio de C. Torácica, Hospital Universitario del Vinalopó, Elx, Alicante, España^b Servicio de C. Cardíaca, Hospital Universitario del Vinalopó, Elx, Alicante, España^c Servicio de Neumología, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 18 de octubre de 2022

Aceptado el 11 de diciembre de 2022

On-line el 14 de febrero de 2023

Palabras clave:

Paraganglioma

Mediastino medio

Feocromocitoma extra-adrenal

RESUMEN

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos que derivan de células cromafines del sistema simpático extra-adrenal y la localización de estas lesiones en el mediastino medio es muy infrecuente.

Se exponen 2 casos clínicos de pacientes con diagnóstico de paraganglioma extra-adrenal no funcional en mediastino medio con sus características clínicas y tratamiento definitivo.

© 2022 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Middle mediastine paraganglioma: Review of 2 cases

ABSTRACT

Paragangliomas are neuroendocrine tumours derived from chromaffin cells of the extra-adrenal sympathetic system; mediastinal location of these tumours is very rare.

2 clinical cases of patients diagnosed with non-functioning extra-adrenal paraganglioma in the middle mediastinum with their clinical features and definitive treatment are presented.

© 2022 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes que derivan de células cromafines del sistema simpático extra-adrenal. Aunque se puede usar el término de feocromocitoma para denominar a los tumores derivados de la médula adrenal y extra-adrenal, en la bibliografía se suelen denominar paragangliomas a los de la localización extra-adrenal¹. Suelen ser más frecuentes en la población pediátrica que en la población adulta.

La localización mediastínica de estos tumores es muy infrecuente. Estas lesiones pueden ser de carácter funcionante o no funcionante, localmente agresivos o con tendencia a la multicentricidad. Por todo ello, su relevancia aumenta en cuanto al diagnóstico y al tratamiento precoz.

Presentamos 2 casos de paragangliomas extra-adenales no funcionantes localizados en el mediastino medio, incluyendo la revisión de sus principales características clínicas, de imagen radiológica y tratamiento definitivo.

Casos clínicos

Caso número 1

El primer caso es una mujer de 64 años con antecedentes personales de asma bronquial con características alérgicas, hipertensión arterial, hipotiroidismo, obesidad grado I, cifoscoliosis y gran hernia hiatal. Todo ello le condiciona una alteración ventilatoria restrictiva e insuficiencia respiratoria crónica.

En el contexto de una infección respiratoria con esputos hemoptoicos se realiza una tomografía computarizada (TC) donde se describe una masa mediastínica intrapericárdica en la ventana aortopulmonar de 2 cm de eje máximo y con una hipertrofia de arterias bronquiales a su alrededor. Los hallazgos resultan ser compatibles con un paraganglioma mediastínico como primera opción (fig. 1A). Inicialmente se realiza seguimiento radiológico de la lesión con otra TC que objetiva el crecimiento de la lesión a 3,4 cm.

En la analítica de sangre únicamente se destaca un fibrinógeno derivado de 463 mg/dl, una LDH de 424 UI/l y en el análisis de orina de 24 h se evidenció la metanefrina y normetanefrina con valores normales. Se ampliaron las pruebas complementarias mediante una resonancia magnética (RM), la cual describió la masa redondeada de 38 × 33 mm de bordes relativamente bien definidos, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. Dicha lesión, presenta una intensa captación al gadolinio y no parece ejercer efecto masa en las estructuras vecinas (fig. 1B).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: atserna@vinaloposalud.com (A. Torres-Serna).

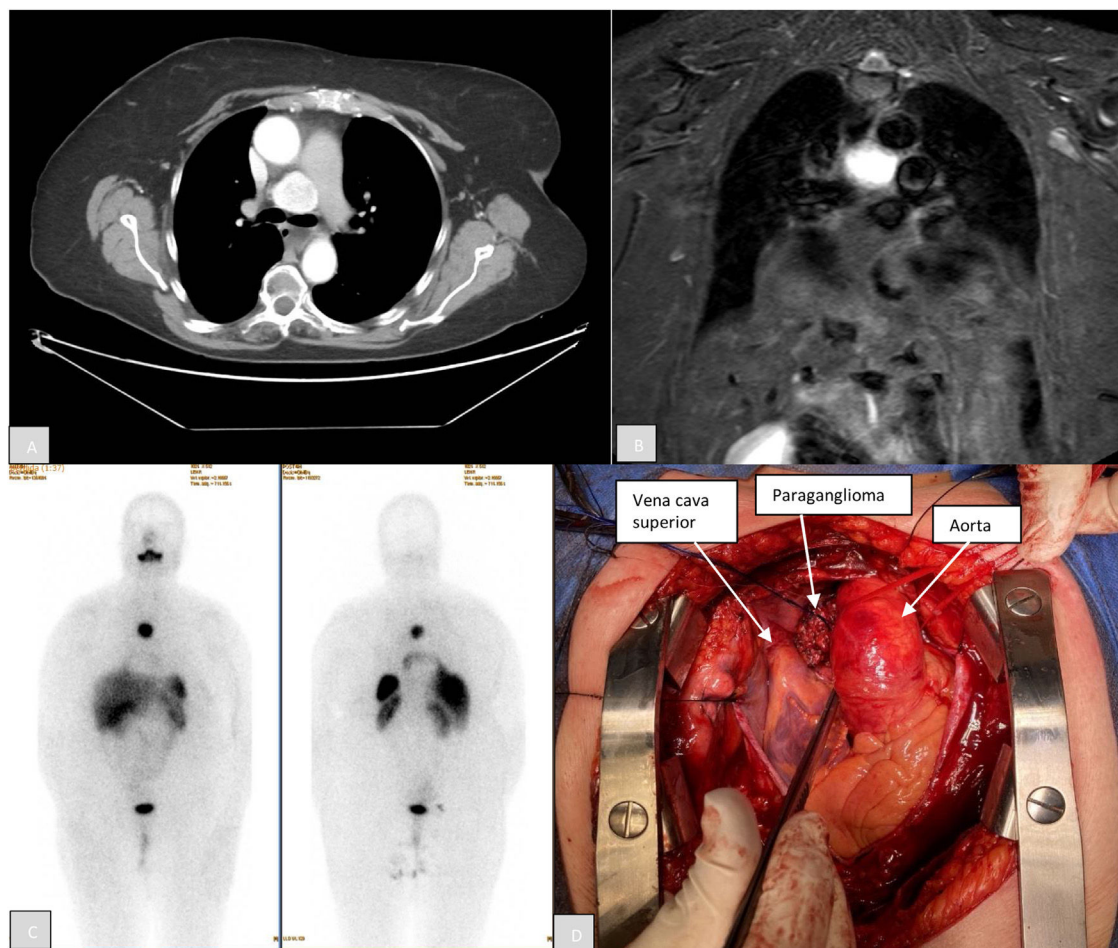


Figura 1. A) Corte axial de la TC con contraste. B) Corte sagital de la RM en secuencia T2. C) Gammaografía de receptores de somatostatina con captación en el mediastino. D) Esternotomía media de la paciente del caso número 1.

La gammagrafía con receptores de somatostatina (^{99m}Tc octreotida) presenta un depósito patológico del trazador en la región mediastínica, pero no en el resto de los sectores corporales estudiados (fig. 1C). Por último, se intenta realizar una embolización de la zona hipervascular de la lesión, pero se evidencia que, dependiendo de la arteria que se contrasta, se conecta por colaterales con la arteria coronaria derecha y con la mamaria izquierda por lo que finalmente no se lleva a cabo ninguna embolización.

Finalmente, bajo anestesia general se llevó a cabo una esternotomía media por vía transpericárdica con control de la aorta realizando la resección completa de la tumoración (fig. 1D). No se presentan complicaciones hasta el alta de la paciente al cuarto día posquirúrgico. Al mes de la intervención la paciente acude a urgencias por insuficiencia respiratoria y dehiscencia esternal. Se le traslada a la UCI y se procede al desbridamiento de la herida quirúrgica y, tras obtener cultivos negativos bajo antibioterapia de amplio espectro, se procede a realizar de nuevo el cierre esternal tipo Robicsek sin complicaciones permitiendo el alta hospitalaria a los 12 días posteriores al reingreso.

Tras el análisis anatomopatológico de la lesión, se obtuvo el diagnóstico definitivo de paraganglioma con inmunotipo cromogranina, sinaptofisina, CD56 y GATA3 positivo.

Caso número 2

El segundo caso es también una mujer de 75 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2,

obesidad grado 2, enfermedad de Parkinson e insuficiencia cardiaca por disfunción diastólica.

Durante un ingreso en cardiología por insuficiencia cardiaca, en una radiografía de control de tórax, se observa un ensanchamiento mediastínico por lo que se le solicita una TC. En la TC se describe una masa nodular en el mediastino medio de 48×43 mm que presenta un carácter hipervascular muy rica en vascularización periférica. La lesión realiza efecto masa desplazando posteriormente la tráquea y el esófago, anteriormente la aorta ascendente y lateralmente el hilio pulmonar derecho (fig. 2C).

En la analítica de sangre, únicamente se destaca un volumen plaquetar medio de 10,6 fl y un fibrinógeno derivado de 589,7 mg/dl. En el análisis de orina de 24 h se evidenció la metanefrina y normetanefrina con valores normales.

Se ampliaron las pruebas complementarias con una gammagrafía con receptores de somatostatina (^{99m}Tc octreotida) que mostró una lesión focal en el tercio medio del tórax con sobreexpresión de receptores de somatostatina en relación con la masa mediastínica conocida sin presentar otras captaciones.

Al presentar también un carácter hipervascular, a modo prequirúrgico, se realiza un microcateterismo con embolización de la rama mediastínica del tronco bronquial con microesferas de 300-700 MCR y coils (MicroNester® de 3 mm). Posteriormente, también se emboliza con cianoacrilato la arteria bronquial derecha que, así mismo, aporta ramas al tumor (figs. 2A y B).

Finalmente, se realiza una esternotomía media con apertura amplia del pericardio. Durante la intervención se mantiene el control de la aorta y se lleva a cabo la visualización de la cava superior,

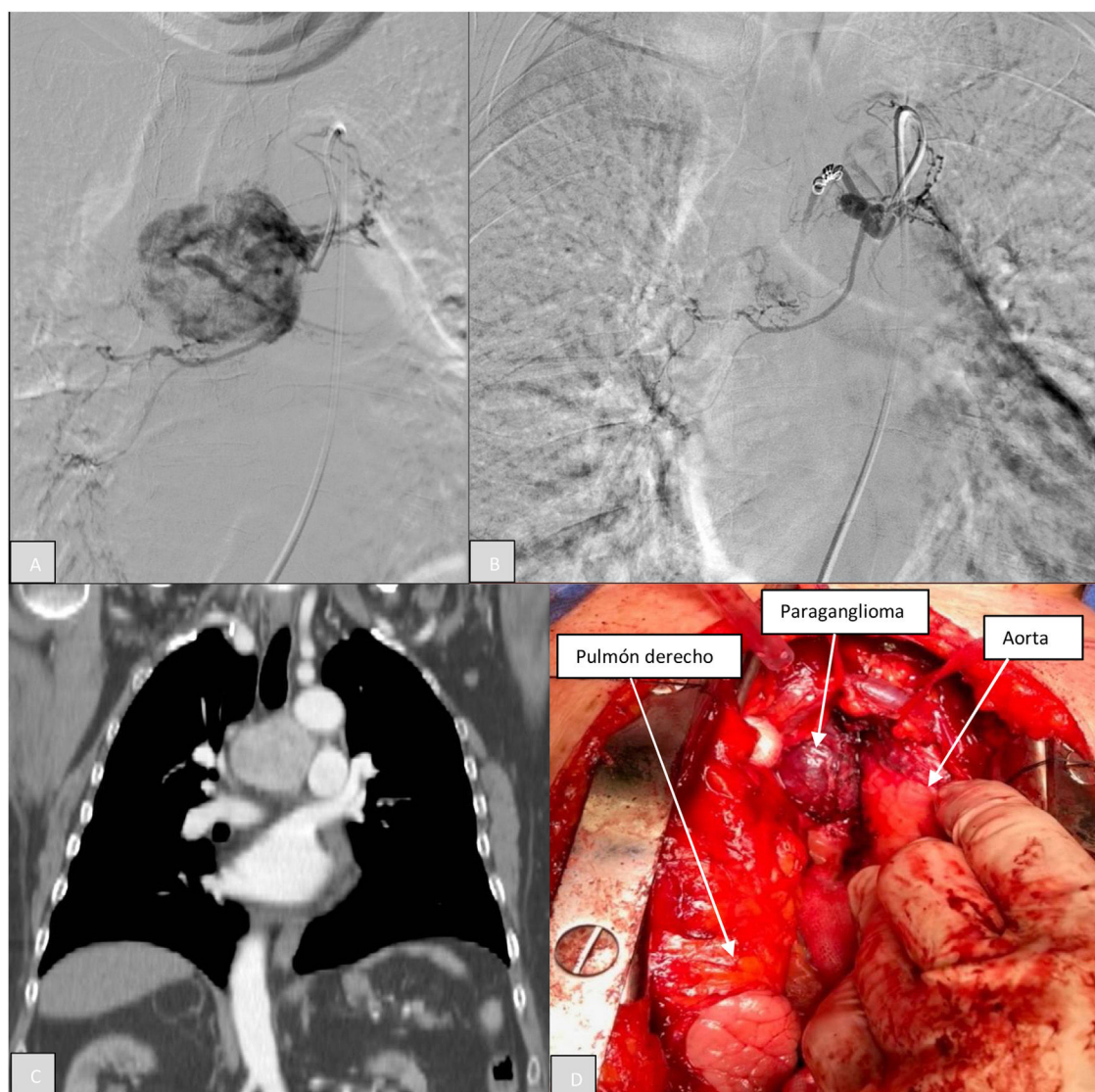


Figura 2. A) Cateterismo e infusión de contraste en la periferia de la lesión. B) Cateterismo y embolización con coils de la lesión. C) TC en corte sagital donde se aprecia el efecto masa de la lesión. D) Esternotomía media de la paciente del caso número 2.

de la vena innominada y de la raíz de las arterias pulmonares (fig. 2D). Se procede a la resección de la tumoración sin complicaciones intraoperatorias. En el periodo postoperatorio se constató una parálisis del nervio recurrente izquierdo de manera transitoria debido a la manipulación quirúrgica. La paciente presentó buena evolución posquirúrgica con alta hospitalaria al cuarto día posquirúrgico.

El resultado de la anatomía patológica de la lesión fue de paraganglioma con un índice de Ki-67: <5%.

Discusión

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos que derivan de las células cromafines del sistema simpático-adrenal, formado por la médula suprarrenal, el sistema nervioso simpático y el sistema neuroendocrino extra-adrenal. Son tumores poco frecuentes y representan alrededor del 15% de los feocromocitomas¹; solo el 2% de ellos se localizan en el tórax² y menos del 0,3% en el mediastino³. La localización mediastínica más frecuente suele ser en el mediastino posterior con relación a la cadena simpática⁴. Hasta el día de hoy cerca de 150 casos han sido recogidos en la literatura³.

Generalmente son lesiones no funcionantes o no secretoras, al contrario de los feocromocitomas adrenales. La localización extra-adrenal que con mayor frecuencia puede desarrollar un paraganglioma funcionante se haya en el mediastino posterior¹. Los síntomas más frecuentes de un paraganglioma secretor son la hipertensión arterial refractaria, taquicardia, cefalea, etc.^{5,6}. En cambio, en los paragangliomas no funcionantes, los síntomas derivados de los mismos son consecuencia del efecto masa producido en sus estructuras vecinas. Además, suelen tener un comportamiento benigno, solo produciendo metástasis un 15% de los casos, sobre todo los de localización aortopulmonar¹.

El diagnóstico de los paragangliomas funcionantes se realiza de manera similar al de los feocromocitomas, es decir, por medición de metabolitos de las catecolaminas en orina de 24 h. Las pruebas de imagen para caracterizar la lesión suelen ser la TC o la RM, ya que presentan una sensibilidad y una especificidad cercana al 100%¹. La gammagrafía con receptores de somatostatina (^{99m}Tc octreotida) es una prueba de medicina nuclear útil a la hora de constatar la localización de la lesión y su multicentricidad.

La posibilidad de llegar a un diagnóstico prequirúrgico en este tipo de lesiones es muy infrecuente debido a que son lesiones hipervascularizadas por la neoangiogénesis tumoral (lo que aumenta el

riesgo de sangrado) y la localización de la lesión hace que no sean accesibles a la punción guiada por TC. Por esta razón, siempre que sea posible, es recomendable realizar la embolización del paraganglioma ya que disminuye el riesgo de sangrado intraoperatorio. En cuanto al tratamiento de elección para dichas lesiones la resección quirúrgica es el procedimiento estándar utilizado debido a las buenas tasas de supervivencia y también que estas lesiones no presentan buena respuesta a la quimioterapia ni a la radioterapia^{2–4,7}.

Conclusiones

A pesar de ser una tumoración infrecuente, los paragangliomas mediastínicos se deben tener en consideración dentro del diagnóstico diferencial de las masas mediastínicas debido a su potencial secretor, su multicentricidad, su efecto masa y su posibilidad de malignidad.

Consideraciones éticas

Se han obtenido por escrito el consentimiento informado de los pacientes para presentar ambos casos clínicos.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación por parte de ninguna entidad para realizar el presente artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Soterias Roura C, Bustos García De Castro A, Cabeza Martínez B, Ferreirós Domínguez J. Paragangliomas mediastínicos: A propósito de 2 casos. *Radiología*. 2009;51:420–3.
2. da Silva MCB, Shoji H, Franken M, Shiang C, Garcia RG, Engel FC, et al. Paraganglioma: An Uncommon Cause of Mediastinal Mass. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2020;13:e009693.
3. Yue Y, Xin H, Li FQ, Wu JD, Liu JZ, Zhang LN. Asymptomatic left posterior mediastinal functional paraganglioma: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98:e16383.
4. Buchanan SN, Radecki KM, Chambers LW. Mediastinal Paraganglioma. *Annals of Thoracic Surgery*. 2017;103:e413–4.
5. Arrabal Sánchez R, Mongil Poce R, Bermejo Casero E, Pagés Navarrete C, Benítez Doménech A, Fernández de Rota Avecilla A. Paraganglioma en mediastino posterior resecado quirúrgicamente. *Neumosur*. 2004;16:210–2.
6. Landreth S, Bhamidipati C, Muralidaran A, Sauer D, Goldner B, Fuss C. Mediastinal mass: An unusual location for a paraganglioma. *Radiol Cardiothorac Imaging*. 2021;3:e210063.
7. Wald O, Shapira OM, Murar A, Izhar U. Paraganglioma of the mediastinum: Challenges in diagnosis and surgical management. *J Cardiothorac Surg*. 2010;5:19.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es