

Un caso de paraganglioma del arco aórtico

R. Fernández, E. Camarero^a, A. Dancausa^a, A. Dotor De Lama^b, J. García Septiem y M. Limones

Servicios de Cirugía General y Digestivo, ^aCirugía Torácica y ^bAnatomía Patológica. Hospital de Getafe. Madrid. España.

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 20 años con un paraganglioma secretor de localización infrecuente en el arco aórtico. Su presentación clínica tuvo lugar tras una cesárea, precisando de tratamiento previo a la cirugía para normalizar la tensión arterial. Su tratamiento quirúrgico fue la escisión completa, con buena evolución clínica de la paciente. Se comentan las peculiaridades de dicha presentación anatómica y su frecuencia.

Palabras clave: Paraganglioma. Feocromocitoma extra-adrenal. Arco aórtico. Hipertensión arterial.

A CASE OF PARAGANGLIOMA OF THE AORTIC ARCH

We present the case of a 20-year-old woman with a secreting paraganglioma in an unusual location, the aortic arch. Clinical presentation occurred after a cesarean section, requiring treatment to reduce arterial pressure before surgery. Surgical treatment consisted of complete excision of the paraganglioma and the patient's clinical outcome was favorable. The unusual features of the anatomical presentation of the paraganglioma as well as its frequency are discussed.

Key words: Paraganglioma. Extra-adrenal pheochromocytoma. Aortic arch. Arterial hypertension.

Introducción

Los feocromocitomas extraadrenales o paragangliomas aparecen en el 75% en el retroperitoneo, constituyendo los de localización torácica el 1-2% del total, y el 10-12% de los paragangliomas^{1,2}. Anatómicamente, se ubican en el área mediastínica o canal costovertebral. Los adyacentes al arco aórtico son raros, pertenecen al grupo braquiomérico según la clasificación de Glenner y Grimley³. Fueron descritos en 1950, y hasta 1978 se habían comunicado sólo 44 casos⁴.

Se expone el caso de una paciente con un paraganglioma secretor localizado en el arco aórtico, que se presentó clínicamente tras la realización de una cesárea.

Caso clínico

Mujer de 20 años de edad que, tras un embarazo normal y posterior cesárea por falta de motilidad uterina, presenta a los 2 días un episodio de urgencia hipertensiva, por lo que ingresa en UCI. Tras control tensiometral con labetalol, presenta cuadros nocturnos de dolor lumbar, sudación profusa y frialdad en las extremidades, que se relacionan con crisis de hipertensión arterial, alcanzando un mes después cifras de 240/110 mmHg, precisando de nuevo de control en UCI.

Correspondencia: Dr. R. Fernández Lobato.
Avda. de Badajoz, 7, 2.º E. 28027 Madrid.
Correo electrónico: rflobato@jazzfree.com

Aceptado para su publicación en enero de 2002.

Hematología y bioquímica sin hallazgos. Catecolaminas en orina: 1.024 g/día, metanefrinas 5,9 mg/día, ácido vanilmandélico 24,1 mg/día e indolacético de 1 mg/día.

En la radiografía de tórax se puso de manifiesto un efecto de masa mediastínica en el borde paraespinal medio izquierdo, y en la TC torácica una masa mediastínica posterior paravertebral izquierda de 4 cm. Según la RM dorsotorácica se halló una masa seudonodular del mediastino posterior, de 4 cm de diámetro, localizada en el canal paravertebral izquierdo detrás de la aorta descendente (T1), bien delimitada y en íntimo contacto con el cuerpo vertebral y el arco costal, donde se insinúa una ocupación del agujero de conjunción izquierdo ipsolateral (posiblemente D6-D7) (T2) (fig. 1a y b).

La TC abdominopélvica y la RM craneal y cervical fueron normales.

Intervención. Tras un control de la presión arterial y la taquicardia con fenoxibenzamina y propanolol, es intervenida quirúrgicamente de modo electivo. Se practica toracotomía izquierda, observándose una tumoración subpleural paraaórtica sobre la quinta costilla, de unos 5 cm, ovoidea, blanquecina y de consistencia gelatinosa (fig. 2). Apertura de la pleura, ligadura de ramas vasculares y vena ácigos y extirpación en masa. Tubo endotorácico y cierre de la toracotomía.

Postoperatorio. Atelectasia del lóbulo superior derecho e infección urinaria que se resuelve con tratamiento antibiótico. Alta a los 7 días de la intervención, encontrándose asintomática a los 6 meses.

Estudio anatomopatológico. Nódulo de 4 x 3 x 2 cm, peso 17,5 g. Bien definido, está constituido por una proliferación de células dispuestas en acumulaciones de morfología alveolar, con actividad mitótica baja (1-2/campo). Inmunohistoquímica: intensa cromogranina, sinaptofisina y enolasa, positivo a la tinción con proteína S-100. Tinción con cóctel de queratinas negativo. Actividad proliferativa con Ki-67 baja (2% de las células). Diagnóstico compatible con paraganglioma.

Discusión

Los paragangliomas aparecen más frecuentemente entre la segunda y tercera décadas de la vida, como en

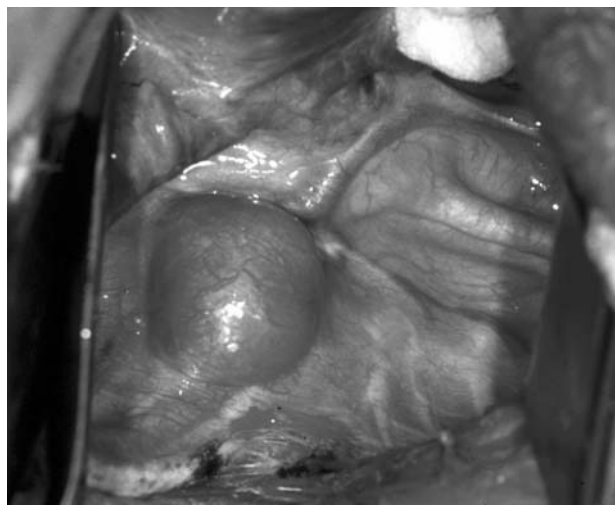


Fig. 2. Imagen quirúrgica de la lesión y su relación anatómica con la aorta.

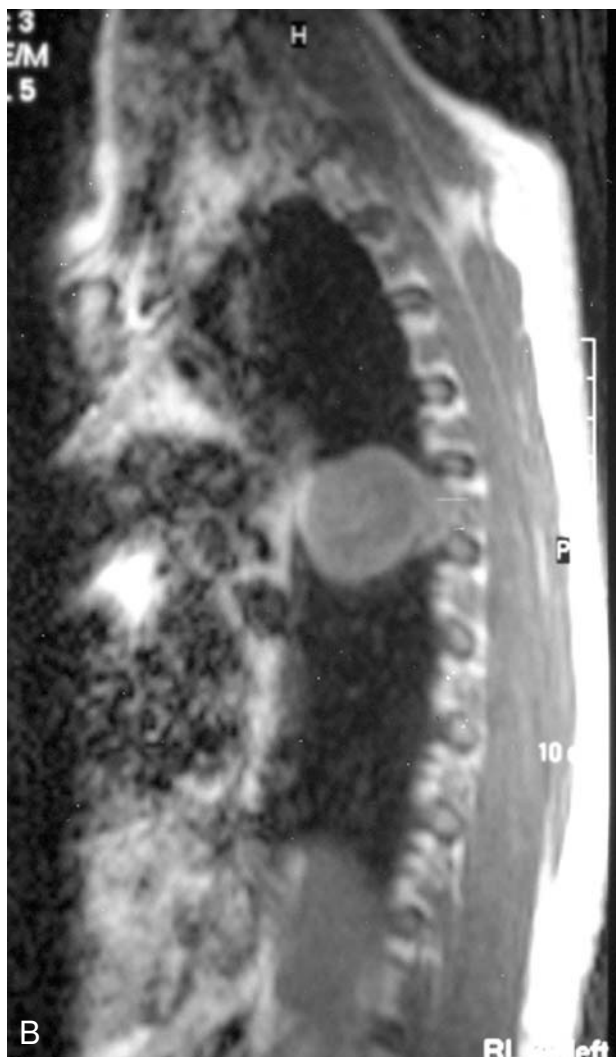


Fig. 1. RM con masa de 4 cm, detrás de aorta descendente en T1 (2A) y donde se insinúa una ocupación del agujero de conjunción izquierdo ipsolateral T2 (2B).

esta paciente, siendo la distribución similar entre sexos. Son muy variables, por lo que pueden ser benignos o malignos, uni o bilaterales y funcionales o no. Los funcionales se presentan clínicamente con producción excesiva de catecolaminas y los no funcionales son asintomáticos o dan clínica por la compresión o invasión de las estructuras vecinas. En general, eliminan más cantidad de noradrenalina y menos adrenalina que los feocromocitomas adrenales⁵, debiendo prevenirse la aparición de crisis hipertensiva intraoperatoria mediante la administración de bloqueadores beta⁶.

Son multicéntricos en un 15-25% de casos y el 32-42% tienen un comportamiento maligno⁵, con un 21% de metástasis y un 15% de tumores localmente invasivos⁷. El único determinante de su malignidad es la evolución con aparición de metástasis, ya que no existen en la actualidad criterios histológicos claros que puedan predecirlo^{2,3}. Se están valorando la citometría de flujo y la inmunohistoquímica, que aportan datos favorables⁸, como la invasión capsular o vascular microscópica, o el hallazgo de células con aspecto tumoral clásico⁷. El tamaño tumoral puede ser también un factor predictivo, ya que ningún tumor menor de 5 cm ha presentado recurrencias⁷ según lo descrito en la bibliografía.

El diagnóstico de sospecha en la localización torácica se realiza por la radiología simple de tórax². La TC se considera la mejor prueba de imagen inicial⁹, pero la RM aporta una mayor seguridad diagnóstica, dado que diferencia entre feocromocitoma, adenoma o carcinoma, pero existen pocos estudios con experiencia⁷. El PET podría ayudar a la localización de estos tumores, pero está en fase inicial.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con sarcomas o metástasis. Puede asociarse a síndromes endocrinos tipo MEN 2A y 2B, y neuroectodérmicos⁵.

Su tratamiento es escisión quirúrgica completa. En los casos irreseccables, la supervivencia es muy corta⁴. La resección de las metástasis, cuando aparecen, es obligada¹⁰ con la intención de prolongar la supervivencia, que

puede ser de años. La embolización arterial, la quimioterapia o la radioterapia son opciones terapéuticas para los casos inoperables⁵. En la revisión de Olson⁴, de los 44 casos, 5 desarrollaron metástasis, pero en muchos casos el seguimiento es inferior a 10 años, por lo que no se debe obtener conclusiones. Las revisiones deben mantenerse durante toda la vida, pues las recidivas pueden aparecer a largo plazo⁵.

Bibliografía

1. Lamy A, Fredet S, Luomo A, Nelems B. Anterior and middle mediastinum paraganglioma: complete resection is the treatment of choice. *Ann Thorac Surg* 1994;57:249-57.
2. Zidii B, Puziani B, Ben Hamadi F, Jissauoi K, Manaa J, Lpouzir B, et al. Le phéochromocytome extrasurrénalien. À propos de trois observations et revue de la littérature. *Rev Med Intern* 1995;16:102-9.
3. Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extraadrenal paraganglio system. *Armed Forces Institute of Pathology. Fasc 9*, 1974.
4. Olson JL, Salyer MNR. Mediastinal paragangliomas (aortic body tumor). A report of four cases and review of the literature. *Cancer* 1978;41:2405-12.
5. Sander S, Dasgupta A, Shapiro JL, Arroliga AC, Mehta AC. Thoracic involvement with pheocromocytoma. *Chest* 1999;115:511-21.
6. Wroght W, Mathisen A. Mediastinal tumours. *W J Surg* 2001;25:204-9.
7. Goldstein RE, O'Neill JA, Holcomb GW, Morgan WM, Neblett WW, Oates JA, et al. Clinical experience over 48 years with pheochromocytoma. *Ann Surg* 1999;229:755-66.
8. Gosset P, Lecompte-Houcke M, Cernaille B, Proye C. Adrenal and extra-adrenal pheocromocytomas. Contribution of hystology, immunochemistry and DNA flow-cytometry in the diagnosis of malignancy. *Eur J Surg* 1996;162:77.
9. Jail N, Pattou F, Combenale F, Rhapuis Y. Effectiveness and limits of preoperative imaging studies for the location of pheocromocytomas and paragangliomas: a review of 282 cases. *Eur J Surg* 1998;164:23-8.
10. Bayón AM, Rodríguez Cuéllar E, Alcalde Escribano J, Abada Barahona A. Metástasis gástrica e intestinal de paraganglioma de origen pulmonar. *Rev Esp Enferm Digest* 2000;92:675.