

## Paraganglioma extraadrenal localizado por PET y extirpado por vía laparoscópica

María Cervera<sup>a</sup>, José Manuel Olea<sup>a</sup>, Alberto Díez-Caballero<sup>b</sup>, Fernando Martínez-Regueira<sup>b</sup>, Aurora Gil<sup>a</sup>, Víctor Valentí<sup>a</sup> y Javier Álvarez Cienfuegos<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Médico residente. <sup>b</sup>Colaborador clínico. <sup>c</sup>Jefe del Departamento. Departamento de Cirugía General y Aparato Digestivo. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona. España.

### Resumen

Los paragangliomas son tumores derivados del sistema neuroendocrino, muy poco frecuentes, cuya incidencia estimada es de alrededor de unos 0,2-0,5 casos por 100.000 habitantes/año. El 60-70% de los paragangliomas son funcionantes, localizándose en su mayoría en el espacio retroperitoneal, sobre todo en las glándulas suprarrenales, constituyendo los feocromocitomas. Un porcentaje muy escaso tienen una localización extraadrenal. La mayoría son tumores únicos. El tratamiento de estos tumores consiste en la extirpación quirúrgica debido a la clínica, sobre todo de hipertensión arterial (HTA), que producen y a la posibilidad de malignización. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado por tomografía de emisión de positrones (PET) de paraganglioma extraadrenal localizado en la confluencia de las venas cava y renal derecha, al que se realizó extirpación del mismo mediante abordaje laparoscópico transabdominal.

**Palabras clave:** Paraganglioma. <sup>18</sup>FDG-PET. Abordaje laparoscópico.

### EXTRA-ADRENAL PARAGANGLIOMA LOCALIZED BY PET AND EXTRIPATED BY LAPAROSCOPY

Paragangliomas are highly infrequent neuroendocrine tumors. The estimated incidence of these tumors is approximately 0.2-0.5 cases per 100 000 inhabitants/year. Sixty to seventy percent of paragangliomas are functioning, and are mainly localized in the retroperitoneal space, especially in the adrenal glands where they constitute pheochromocytomas. A slight percentage is localized outside the adrenal glands. Most are solitary tumors. The treatment of these tumors consists of surgical extirpation due to the clinical features they produce, especially arterial hypertension, and to the possibility of malignant transformation. We present the case of a patient diagnosed with extra-adrenal paraganglioma by positron emission tomography (PET). The tumor was located in the junction between the vena cava and the right renal vein and was extirpated through transabdominal laparoscopy.

### Introducción

Tras la generalización de la vía laparoscópica en el tratamiento de las enfermedades abdominales se han publicado con buena experiencia varios trabajos acerca de esta vía para la extirpación de tumores retroperitoneales, sobre todo de localización suprarrenal. La elección de la vía laparoscópica para los paragangliomas depende de la localización del mismo y de la experiencia del cirujano. La extirpación de masas retroperitoneales por vía laparoscópica presenta, cumpliendo los objetivos a largo pla-

zo, reconocidas ventajas respecto a la cirugía abierta en cuanto a menor morbilidad perioperatoria, menor dolor postoperatorio, alta temprana de los pacientes, recuperación más rápida y mejor resultado estético<sup>1</sup>. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de paraganglioma localizado en la confluencia de las venas renal derecha y cava. El caso presenta un interés adicional, dado que la localización extraadrenal del mismo fue sugerida por los hallazgos de la tomografía de emisión de positrones con <sup>18</sup>flúor desoxiglucosa (<sup>18</sup>FDG-PET) preoperatoria, más que por las pruebas radiológicas habituales (tomografía computarizada [TC] y/o resonancia magnética nuclear [RMN]). El tumor fue extirpado por vía laparoscópica.

Correspondencia: Dra. M. Cervera.  
Departamento de Cirugía General. Clínica Universitaria.  
Avda. Pío XII, 36. 31008 Pamplona. España.

Aceptado para su publicación en octubre de 2002.

### Caso clínico

Varón de 35 años, de raza negra, con clínica de hipertensión arterial (HTA) y palpitaciones de 10 años de evolución, en tratamiento con bloqueadores beta sin conseguir control estable.

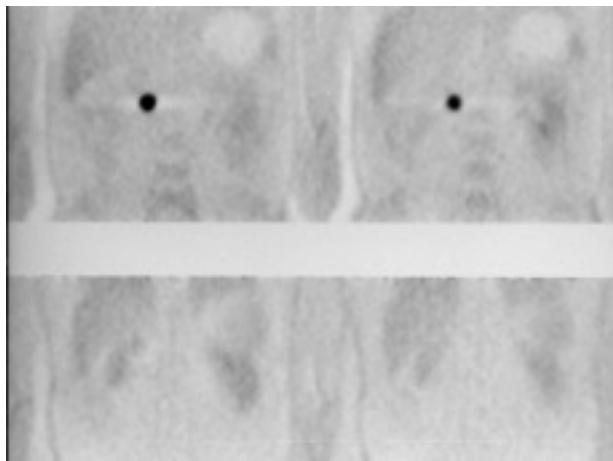


Fig. 1. Imágenes de PET que revelan un foco de captación de aproximadamente 3 cm localizado en situación medial al riñón derecho, a nivel paravertebral a la altura del espacio intervertebral L1-L2.

Entre sus antecedentes personales destacaban angina de esfuerzo, migrañas, temblor de reposo y úlcus gástrico. La exploración física era normal. Los estudios bioquímicos revelaron una elevación de adrenalina en sangre (99 pg/ml; valor normal [VN]: 20-60 pg/ml), de normetanefrinas en orina (764 µg/24 h; VN: 88-440 µg/24 h) y vanilmandélico en orina (12,6 mg/24h; VN: 1,9-6,5 mg/24 h).

Tras descartar mediante una gammagrafía renal dinámica una hipertensión de origen vasoconstrictor renal, se realizó TC helicoidal con contraste intravenoso (i.v) y RMN, que no fueron concluyentes. Se realizó a continuación un rastreo corporal con <sup>123</sup>I-MIBG, que demostró la existencia de un foco en la línea anterior, a la altura del borde inferior hepático, de difícil caracterización.

Dados los resultados anteriores, se decidió realizar una <sup>18</sup>F-FDG-PET, que reveló una imagen de actividad elevada (SUV = 14) con morfología redondeada y diámetro aproximado de 3 cm, localizada en situación medial al riñón derecho, a nivel paravertebral a la altura del espacio intervertebral L1-L2 (fig. 1). No se apreciaron otros focos patológicos en el resto de las estructuras exploradas. Ante la evidencia de un feocromocitoma extraadrenal se planificó la intervención quirúrgica. El paciente fue ingresado 10 días antes de la intervención para su preparación, requiriendo un bloqueo alfa con fenoxibenzamina que permitió un buen control de la presión arterial. Bajo anestesia general con monitorización de las presiones venosa y arterial y perfusión continua de nitroprusiato, se planificó el abordaje laparoscópico transabdominal. Se realizó un neumoperitoneo que fue mantenido con una presión de 14 mmHg y se procedió a la colocación de un trocar de 11 mm en la fosa ilíaca derecha (por donde se introduce la cámara) y otros tres en posición medial (uno de 5 mm para el retractor hepático y otros de 10 y 5 mm para el instrumental de disección). Tras incidir el retroperitoneo y movilizar el duodeno mediante la maniobra de Kocher, se accedió a la fosa renal derecha, visualizándose una masa de unos 3 cm de diámetro en íntimo contacto con el borde inferior de la vena renal derecha y con la pared lateral derecha de la cava (fig. 2).

Con endoclips se consiguió un adecuado control de las arterias y venas, pudiéndose seccionar los vasos procedentes tanto de la cava como de la vena y arteria renal derecha, completándose la disección sin que el paciente sufriera cambios hemodinámicos importantes. Una vez extirpada la masa, ésta se extrajo a través de la incisión realizada para uno de los trocares de 10 mm. La duración de la intervención fue de 90 min. El curso postoperatorio transcurrió sin incidencias y el paciente fue dado de alta a las 72 h. Los estudios de anatomía patológica confirmaron el diagnóstico de paraganglioma. La descripción macroscópica informó de estructura nodular de 2,5 × 2 cm de diámetro con una superficie externa lisa brillante. Al corte estaba constituido prácticamente en su totalidad por una tumoración bien delimitada, redondeada, de color amarillento con múltiples áreas rojas. Microscópicamente se apreció una tumoración benigna, bien encapsulada, compuesta por lobulillos o pequeños nidos de células medianas, poligonales, con núcleo redondo, con cromatina fina y prácticamente carentes de nucléolo, sin que se observara en ningún momento penetración de la cápsula ni pre-

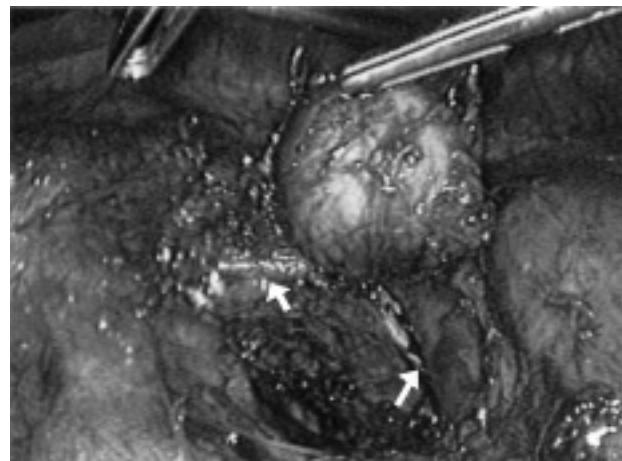


Fig. 2. Masa extirpada de su lecho donde se encontraba en íntimo contacto con el borde inferior de la vena renal derecha y la pared lateral derecha de la vena cava. Flecha grande: vena cava. Flecha pequeña: vena renal derecha.

sencia de atipias, por lo que fue catalogado como "paraganglioma benigno". En las revisiones realizadas a los 15 días y a los 2 meses de la intervención quirúrgica el paciente había permanecido asintomático, con normalización clínica y analítica, confirmándose la curación.

## Discusión

Los paragangliomas son tumores derivados del sistema neuroendocrino con capacidad secretora, cuya incidencia es baja (se ha estimado en algunas series una incidencia de entre 0,2 y 0,5 casos por 100.000 habitantes y año<sup>2</sup>). Según un estudio realizado por la Clínica Mayo en 236 pacientes diagnosticados de paraganglioma extraadrenal benigno, la mayoría de los mismos son tumores no secretores localizados en la cabeza y el cuello<sup>3</sup>.

De los paragangliomas funcionantes, el 98% se localizan en el espacio retroperitoneal, sobre todo en glándula suprarrenal (feocromocitoma), y en muy escaso número de pacientes tienen localización extraadrenal (las series más amplias informan de un 17%), siendo su asiento más frecuente órganos de tejido cromafín localizados cerca del origen de la arteria mesentérica inferior, conocidos como el órgano de Zuckerkandl<sup>4-6</sup>. Generalmente son tumores únicos que predominan en el sexo masculino entre la quinta y sexta décadas de la vida<sup>4</sup>.

En este tipo de tumores es muy difícil establecer el grado de malignidad. Se han propuesto como criterios de mal pronóstico la invasión vascular o capsular y un índice mitótico elevado<sup>6</sup>. Por otra parte, estos tumores metastatizan en un 20-40% de los casos, siendo el hueso la localización más frecuente<sup>7</sup>. La definición de enfermedad metastásica está basada en la presencia de tumor en localizaciones anatómicas donde la existencia de tejido cromafín no es normal<sup>3</sup>.

La clínica es imprecisa y depende de su carácter funcionante (casi siempre se debe al exceso de producción de catecolaminas), de la ocupación de espacio e invasión local<sup>8</sup>. Destaca la hipertensión arterial mantenida o paroxística (representa el 0,1% de las causas de HTA)<sup>5</sup>.

Ante la sospecha clínica de un paraganglioma, el primer procedimiento diagnóstico es evidenciar la sobreproducción de catecolaminas plasmáticas y en la orina<sup>7</sup>. Los estudios bioquímicos son esenciales para identificar paragangliomas funcionantes que requieren una preparación farmacológica para la cirugía<sup>3</sup>. La elevación de las concentraciones de metanefrinas, noradrenalinas y adrenalinas en orina de 24 h puede alcanzar una sensibilidad diagnóstica del 89,9%<sup>3</sup>. Las pruebas de imagen más utilizadas para su localización son la TC, con una eficacia diagnóstica del 89-96%, y la RMN, con una eficacia aún mayor que la TC<sup>5</sup> (la RMN es el estudio de imagen relacionado con el más bajo porcentaje de falsos negativos)<sup>3</sup>. El estudio gammagráfico con I-MIBG ha demostrado resultados similares a la RMN<sup>9</sup>. Existe un pequeño porcentaje de pacientes que se escapan al diagnóstico de imagen con la TC y con la RMN, que se podrían beneficiar de la realización de pruebas diagnósticas nucleares (<sup>18</sup>F-FDG PET), tal y como sucedió en nuestro caso. En un estudio reciente sobre el uso de radiotrazadores en pacientes diagnosticados de paragangliomas malignos y tumores carcinoides, el <sup>18</sup>F-FDG PET fue positivo en 11 de 15 pacientes.

En pacientes con tumores neuroendocrinos es fundamental descartar una enfermedad metastásica y localizar de forma precisa la lesión, por lo que se debe realizar un estudio completo. Para este fin, día a día se va generalizando más el uso de radiotrazadores en combinación con las pruebas de imagen habituales<sup>10</sup>. En pacientes con enfermedad metastásica en los que la cirugía está contraindicada, el tratamiento con <sup>131</sup>I-MIBG ha resultado eficaz<sup>12</sup>.

Una vez demostrada la existencia de paraganglioma, el tratamiento es quirúrgico<sup>8,11</sup>. El abordaje laparoscópico presenta reconocidas ventajas respecto a la cirugía abierta, pudiéndose realizar por vía posterior retroperitoneal o vía anterior transabdominal, según las preferencias del cirujano<sup>1</sup>. En paragangliomas adrenales, los abordajes intra y extraperitoneales son igualmente seguros<sup>1</sup>. El abordaje retroperitoneal tiene como ventaja que no es necesaria la movilización del hígado para acceder a la glándula suprarrenal derecha, ni del bazo y el páncreas para la suprarrenal izquierda, aunque un importante inconveniente es que el espacio anatómico creado es más limitado. La tasa de supervivencia a los 5 años es del 96% para los tumores benignos y del 44% para los malignos<sup>5</sup>.

## Conclusión

Existe un pequeño porcentaje de paragangliomas extraadrenales que no son localizados mediante las técnicas de imagen habituales (TC, RMN) y que se pueden beneficiar de las técnicas que nos ofrece la medicina nuclear. En los últimos años, el uso de radiotrazadores se está convirtiendo en un importante apoyo de las técnicas de imagen para el diagnóstico de tumores y de enfermedad metastásica.

En manos experimentadas, el abordaje laparoscópico transabdominal o retroperitoneal de tumoraciones localizadas en el retroperitoneo permite un tratamiento eficaz, con la reincorporación temprana a la actividad, aunque todavía falta experiencia en este tipo de abordaje de los tumores con esta localización.

## Bibliografía

1. Fernández-Cruz L, Sáenz A, Astudillo E, Pantoja JP. Cirugía endoscópica de las glándulas suprarrenales. *Cir Esp* 2000;68:370-4.
2. Montresor E, Iacono C, Nifosi F, Zanza A, Modena S, Zamboni G, et al. Retroperitoneal paragangliomas: role of immunohistochemistry in the diagnosis of malignancy and in assessment of prognosis. *Eur J Surg* 1994;160:547-52.
3. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, Van Heerden JA, et al. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86:5210-6.
4. Vidal JB, García-Estañ J, Espinosa FJ, Andreo J, Agero C, Soriano J. Sobre la variabilidad clínica de los paragangliomas. *Med Clin (Barc)* 1986;86:483-8.
5. Altergott R, Barbato A, Lawrence A. Spectrum of catecholamine-secreting tumors of the organ of Zuckerkandl. *Surgery* 1985;98:1121-5.
6. Akosa AB, Ali MH. Paraganglioma presenting with aortic aneurysm. *Histopathology* 1989;14:305-10.
7. Mansilla Roselló A, Ferrón Orihuela JA, Carrasco Muñoz M., Delgado Carrasco S, López de la Torre Casares M, Céspedes Mas S. Paraganglioma múltiple retroperitoneal funcional. *Cir Esp* 1994;1: 61-3.
8. Bretcha Boix P, Muñoz Muñoz E, Rodríguez Santiago J, Veloso Veloso E, Marco Molina C. Paragangliomas retroperitoneales extraadrenales: aportación de dos nuevos casos. *Cir Esp* 1999;65:174-5.
9. Hayes WS, Davidson AJ, Harman DS, Silverman PM, Stull MA. Malignant extraadrenal retroperitoneal paraganglioma. *AJR* 1990;154:1329-30.
10. Le Rest C, Bomanji JB, Costa DC, Townsend CE, Visvikis D, Ell PJ. Functional imaging of malignant paragangliomas and carcinoid tumours. *Eur J Nucl Med* 2001;28:478-82.
11. Kryger-Baggesen N, Kjaergaard J, Sehested M. Noncromaffin paraganglioma of the retroperitoneum. *J Urol* 1985;134:536-8.
12. Baulieu JL, Guilloteau D, Baulieu F, Le Floch O, Chambon C, Poercelot L, et al. Therapeutic effectiveness of Iodine-131 MIBG metastases of a nonsecreting paraganglioma. *J Nucl Med* 1988;29:2008-13.