



CIRUGÍA ESPAÑOLA

www.elsevier.es/cirugia



Carta científica

Resección quirúrgica de paraganglioma funcional diagnosticado por mediastinoscopia

Surgical resection of a functional paraganglioma diagnosed by mediastinoscopy

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos muy infrecuentes y altamente vascularizados originados en las células cromafines extraadrenales. Su localización mediastínica es excepcional, y son raramente funcionantes (secretores de catecolaminas)^{1,2}. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, siendo postoperatorio el diagnóstico definitivo en la mayoría de los casos. Presentamos el caso excepcional de un paraganglioma mediastínico (PM) anterosuperior funcional, al que se le realizó resección completa en cirugía programada tras el diagnóstico anatomopatológico de biopsias quirúrgicas obtenidas por mediastinoscopia previa sin incidencias.

Presentamos el caso de un varón de 74 años con antecedente de resección de adenocarcinoma de sigma, hipertensión arterial, fumador activo y sin otros síntomas, en el que se produce hallazgo casual en tomografía computarizada (TC) toracoabdominal de revisión 2 años después de la cirugía, de masa en el mediastino anterosuperior de 45 mm, no infiltrando estructuras vecinas, sospechosa de teratoma, timoma o linfoma. La resonancia magnética (RM) no aportó más información y en la tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada (PET-TC) (fig. 1 A y B; TC fig. 1 C y D) se informó de masa hipermetabólica mediastínica.

Considerando estas posibilidades se realizó videomediastinoscopia diagnóstica, obteniendo varias biopsias de la masa sin ninguna incidencia, con resultado intraoperatorio de paraganglioma, confirmándose en estudio inmunohistoquímico (positividad para cromogranina, sinaptofisina y proteína S-100).

Endocrinología solicitó gammagrafía con ¹²³I-metaiodobenzilguanidina (¹²³I-MIBG), comprobándose un foco hiper captante mediastínico, y estudio de catecolaminas y metabolitos en orina, estando elevados los niveles de metanefrina, normetanefrina, metanefrinas totales y ácido vanilmandélico, compatible con secreción autónoma de catecolaminas. Con el diagnóstico de paraganglioma

funcionante se planteó la resección tras preparación preoperatoria con bloqueadores alfa y beta.

Se realizó esternotomía media y resección completa del tumor, de consistencia elástica, situado entre la vena innominada, el tronco arterial braquiocefálico, las arterias carótida y subclavia izquierdas, el cayado aórtico y la tráquea, con disección muy cuidadosa para evitar el sangrado o la lesión del nervio recurrente (fig. 2 A y B); no hubo complicación hemorrágica y el paciente fue dado de alta a los 6 días tras la cirugía. Se confirmó anatomopatológicamente un paraganglioma de 5 × 3,5 × 3 cm encapsulado y polilobulado. Dos semanas tras la cirugía se normalizaron los metabolitos de las catecolaminas en orina. Tras 2 años el paciente sigue asintomático, libre de enfermedad tumoral y mantiene la hipertensión.

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos originados en las células cromafines extraadrenales, considerándose funcionantes cuando tienen documentada hipersecreción de catecolaminas, lo que ocurre en un 20% de ellos¹. Solo el 2% de los paragangliomas son mediastínicos³, situados preferentemente en el mediastino anterosuperior (paraganglios aorticopulmonares) o en el mediastino posterior (paraganglios aorticosimpáticos)². Pueden ser multicéntricos, formar parte de síndromes familiares, asociarse con otras neoplasias o ser malignos en un 10 a 26% de los casos¹⁻⁴.

El diagnóstico del PM se basa en la clínica, las pruebas de imagen y la analítica (los funcionales), siendo incidental en más del 50% de los casos^{1,2,5}. En los sintomáticos se debe sospechar PM funcional cuando hay clínica relacionada con la producción excesiva de catecolaminas (hipertensión, taquicardia, palpitaciones, síncope, cefalea, etc.), predominando en los no secretores la derivada de la compresión de las estructuras adyacentes (dolor torácico, disfagia, disnea, disfonía, etc.).

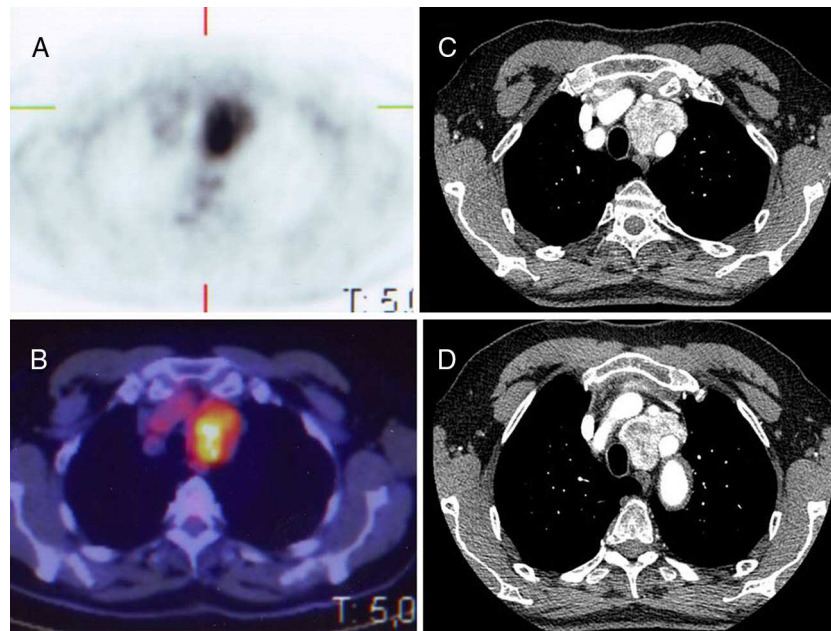


Figura 1 – A. Captación del tumor en PET. B. Imágenes de fusión en PET/TC. C y D. Imágenes del tumor en angio-TC.

Para su localización se utiliza TC y RM, recomendándose en los funcionantes la gammagrafía con I-MIBG para ubicar paragangliomas múltiples, y la PET-TC para investigar enfermedad metastásica^{1,2}.

El diagnóstico de certeza es anatomopatológico, casi exclusivamente postoperatorio, dado que si se sospecha es difícil el diagnóstico citológico por punción⁴ y debe evitarse la biopsia por el riesgo de hemorragia^{2,4}.

El caso descrito fue un hallazgo incidental en la prueba de imagen, llegándose al diagnóstico a través de biopsia quirúrgica por mediastinoscopia, con los riesgos de sangrado

masivo que ello conllevaba², al no plantearse el PM en el diagnóstico diferencial de la masa mediastínica.

El tratamiento de elección de los PM es la resección quirúrgica completa²⁻⁶ tras preparación preoperatoria por un equipo multidisciplinar, considerando la posibilidad de embolización para disminuir el sangrado perioperatorio, más utilizada en paragangliomas de cuello, carótida, PM voluminosos o posteriores con previsibles dificultades de exposición quirúrgica^{3,7,8}, y concretando la vía de abordaje según su localización y relaciones vasculares con las pruebas de imagen, precisando en ocasiones el bypass cardiopulmonar.

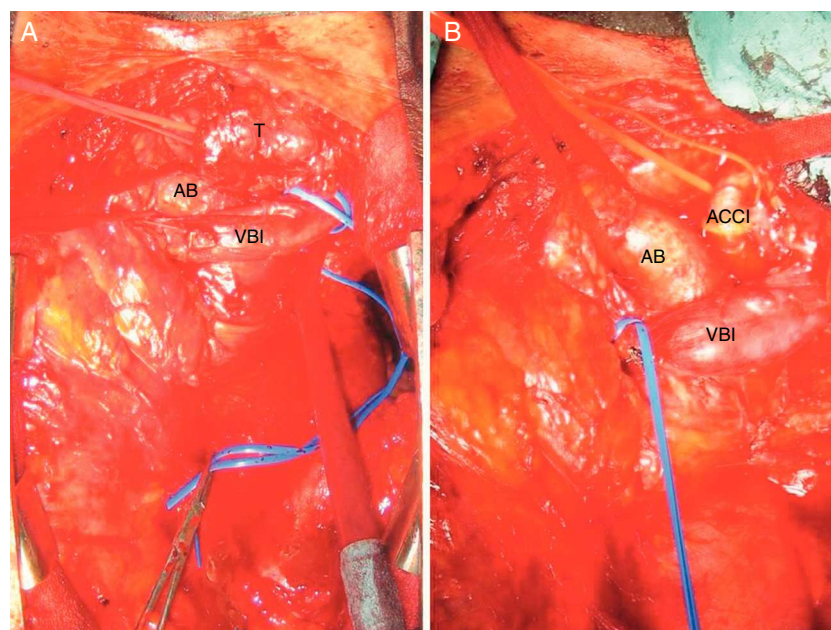


Figura 2 – A. Campo quirúrgico con el tumor parcialmente disecado. B. Campo quirúrgico con el tumor resecado. AB: arteria braquiocefálica; ACCI: arteria carótida común izquierda; VBI: vena braquiocefálica izquierda; T: tumor.

Los principales riesgos en la cirugía son la hemorragia intraoperatoria grave, descrita tanto en cirugía diagnóstica² como de resección^{3,4}, y las relacionadas con la liberación a la sangre de sustancias vasoactivas por la manipulación del tumor^{2,5}.

Tras la resección ha de comprobarse la normalización de catecolaminas en la orina, lo que ocurre una o 2 semanas tras la cirugía¹, aunque la hipertensión se mantiene en muchos casos³. El seguimiento postoperatorio a largo plazo es fundamental para la detección precoz de enfermedad metastásica, recurrencia del tumor o aparición tardía de tumores primarios múltiples².

El pronóstico tras la resección completa es favorable, con alta supervivencia a largo plazo^{3,6}.

Como conclusión, los paragangliomas mediastínicos son tumores hipervascularizados muy raros, más aún los funcionantes, sin embargo hemos de tenerlos presentes en el diagnóstico diferencial de los tumores mediastínicos para evitar accidentes hemorrágicos en la cirugía diagnóstica o terapéutica, siendo el tratamiento de elección la resección completa, con buen pronóstico si se consigue.

BIBLIOGRAFÍA

1. Young Jr WF. Paragangliomas: Clinical overview. *Ann NY Acad Sci.* 2006;1073:21-9.
2. Fatureto MC, Santos JP, Marques EG, Evangelista TB, Costa WA. Nonfunctional middle mediastinal paraganglioma: Diagnostic and surgical management. *J Bras Pneumol.* 2011;37:700-2.
3. Brown ML, Zayas GE, Abel MD, Young Jr WF, Schaff HV. Mediastinal paragangliomas: The May Clinic experience. *Ann Thorac Surg.* 2008;86:946-51.
4. Lin MW, Chang YL, Lee YC, Huang PM. Non-functional paraganglioma of the posterior mediastinum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2009;9:540-2.
5. Wald O, Shapira OM, Murar A, Izhar U. Paraganglioma of the mediastinum: Challenges in diagnosis and surgical management. *J Cardiothoracic Surg.* 2010;5:19.
6. Lamy AL, Fradet GJ, Luoma A, Nelems B. Anterior and middle mediastinum paraganglioma: Complete resection is the treatment of choice. *Ann Thorac Surg.* 1994;57:249-52.
7. Rakovich G, Ferraro P, Therasse E, Duranceau A. Preoperative embolization in the management of a mediastinal paraganglioma. *Ann Thorac Surg.* 2001;72:601-3.
8. Matsumoto J, Nakajima J, Takeuchi E, Fukami T, Nawata K, Takamoto S. Successful perioperative management of a middle mediastinal paraganglioma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132:705-6.

Javier Ruiz-Zafra*, Sebastián Sevilla-López y Clara Bayarri-Lara

Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javieruizafra@gmail.com (J. Ruiz-Zafra).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.04.018>