



## Cartas científicas

# Paraganglioma del órgano de Zuckerkandl



## Paraganglioma of Zuckerkandl's organ

Los paragangliomas o feocromocitomas extraadrenales son tumores raros, derivados de células cromafines. El órgano de Zuckerkandl es el lugar de presentación más frecuente. Constituye una agrupación de paraganglios que se encuentra infradiaphragmática, en el espacio intercavaoártico, por encima de la bifurcación aórtica. Aunque los pacientes presentan síntomas característicos, como hipertensión arterial secundaria de difícil manejo, cefalea y palpitaciones, esta clínica es poco específica y puede pasar inadvertida. Su diagnóstico clínico suele ser de exclusión y se debe considerar en el diagnóstico diferencial de dolor abdominal. La malignidad es rara y se definen por la presencia de metástasis<sup>1,2</sup>.

A continuación presentamos el caso de una paciente con un paraganglioma del órgano de Zuckerkandl, y revisamos la literatura al respecto.

Presentamos un paciente varón de 30 años, con antecedentes de síndrome de desfiladero torácico, reacción urticarial no filiada y apendicectomía. Durante el estudio de cuadro de dolor abdominal inespecífico de años de evolución se realiza estudio ecográfico en el cual se objetiva nódulo de 4 cm compatible con adenopatía interaortocava. Dicha tumoración no disminuye en controles sucesivos, por lo que se decide la realización de angio-TAC (fig. 1) y angio-RM que informan de adenopatía inflamatoria sin poder descartar tumoración de origen neurogénico. Se realiza PAAF de la masa retroperitoneal ecoguiada con resultado de paraganglioma.

Se procede a valorar la posible funcionalidad del tumor y se objetiva la presencia de hipertensión arterial y la elevación de catecolaminas: noradrenalina: 545 mcg/24 h (normal  $N < 76$  mcg); adrenalina 5 mcg/24 h ( $N < 18$  mcg); dopamina 910 mcg/24 h ( $N < 390$  mcg) y ácido vanilmandélico 11,3 mcg/24 h ( $N < 10$  mcg) en orina. En gammagrafía con metaiodobencilguanidina se aprecia lesión captadora de mediana intensidad en planos posteriores de región abdominal paraumbilical derecha. Se descartan lesiones a distancia.

Tras el control de la hipertensión arterial con labetalol, se procede a la resección del tumor mediante cirugía abierta, vía retroperitoneal anterior derecha, tras disección y control de los grandes vasos (fig. 2). La anatomía patológica confirma el diagnóstico de paraganglioma del órgano de Zuckerkandl. El

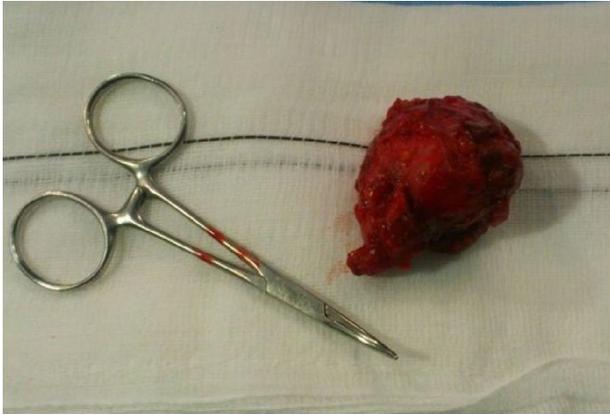
postoperatorio fue favorable, sin complicaciones abdominales ni locales de infección. El paciente fue dado de alta a los 7 días para su seguimiento en consulta externa. Primer control ecográfico a los 6 meses y posteriormente anuales dentro de la normalidad. El paciente se encuentra asintomático.

Los paragangliomas son un problema clínico infrecuente, con una incidencia de 0,2-0,5 casos/100.000 habitantes/año<sup>3</sup>. La incidencia es similar entre hombres y mujeres, aunque algunos autores comentan su mayor prevalencia en el género masculino<sup>4</sup>. La edad media de presentación es de 42 años y pueden ser casos esporádicos (10%) o familiares (entre un 25 y un 50%). Pueden también ser únicos y múltiples. Su comportamiento difiere según las características citológicas y la localización del tumor<sup>5</sup>.

Según su topografía se clasifican en adrenales (feocromocitomas) y extraadrenales (supradiaphragmáticos, branquioméricos e intravagales, aortosimpáticos y autónomo-visceral). El 90% tienen localización adrenal y el 10% extraadrenal<sup>4,6</sup>. La posibilidad de producción de catecolaminas es significativa en las localizaciones retroperitoneales extraadrenales<sup>7</sup>. En el abdomen, la localización extraadrenal más frecuente es el órgano de Zuckerkandl<sup>5,6</sup>. El 77% son funcionantes y se manifiestan con hipertensión, cefalea y palpitaciones<sup>7-9</sup>. Del 23% de no funcionantes, la clínica de presentación suele ser dolor abdominal



Figura 1 – Imagen del tumor interaortocava en angio-TAC.



**Figura 2 – Aspecto macroscópico del tumor.**

(32%) o masa palpable (32%). Es importante establecer el diagnóstico diferencial con otras masas abdominales, sobre todo de tipo tumoral.

El tratamiento de elección en los tumores de cualquier localización, sin metástasis a distancia, como en nuestro paciente, es la resección completa del tumor, mediante laparoscopia o cirugía convencional; la elección debe guiarse por la adecuada selección del paciente y la experiencia del equipo quirúrgico. Algunos autores consideran la laparoscopia como método de elección por su menor morbilidad, relegando la cirugía convencional para aquellos tumores grandes o adheridos a estructuras vecinas<sup>5</sup>. Es importante un buen control de la tensión arterial de forma perioperatoria mediante el uso de bloqueantes  $\beta$  y  $\alpha$ -adrenérgicos combinados.

La cirugía se acompaña de mejoría en la supervivencia<sup>3,8,10</sup>; la radioterapia local es la alternativa para los tumores no resecables, bien por su tamaño, bien por su localización, y el uso de quimioterapia coadyuvante es anecdótico<sup>1</sup>.

No existen criterios establecidos para definir la malignidad de un paraganglioma; sin embargo, se considera que la presencia de invasión a tejidos adyacentes, la invasión capsular, un índice de mitosis elevado, una masa mayor de 5 cm, un peso mayor de 80 g y la recurrencia o presencia de enfermedad metastásica a distancia, lo indican<sup>5</sup>. Los tumores que se originan en la región de la cabeza y el cuello son generalmente no funcionantes y con muy baja probabilidad de metástasis a distancia. Los originados en el retroperitoneo pueden presentar metástasis al momento del diagnóstico en aproximadamente el 10% de los pacientes y llegar hasta un 40% en el transcurso de su historia natural; los pulmones, ganglios, huesos y bazo son los órganos más frecuentemente afectados. La posibilidad de producción de catecolaminas es significativa en las localizaciones retroperitoneales extraadrenales<sup>2,6</sup>.

El seguimiento a largo plazo de los pacientes con paragangliomas es fundamental, dado que las recurrencias o metástasis a distancia pueden presentarse años luego del diagnóstico inicial.

## Autoría/colaboradores

Elisa María Evangelista Sánchez: Redacción del artículo y aprobación de la versión final.

Esther Doiz Artázcoz: Redacción del artículo, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Manuel Rodríguez Piñero: Diseño del estudio y recogida de datos.

Antonella Craven-Bartle Coll: Recogida de datos y análisis de resultados.

Rosario Conejero Gómez: Análisis de resultados y revisión crítica.

## Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses para ninguno de los autores.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Metens WC, Grignon DJ, Romano W. Malignant paraganglioma with skeletal metastases and spinal cord compression: Responses and chemotherapy. *Clin Oncol*. 1993;5:126-8.
2. Massey V, Walner K. Treatment of metastatic chemodectoma. *Cancer*. 1992;69:790-2.
3. Lorente S, Elias M, Lagunas E, Escartín A, Barrao F, Val-Carreres A, et al. Paraganglioma extraadrenal retroperitoneal. Presentación de 2 nuevos casos. *Cir Esp*. 2000;67:110-3.
4. Ayllón-Terán MD, Torres-Lorite M, Benítez-Cantero JM, Sánchez-Hidalgo JM, Díaz-Iglesias C, Rufián-Peña S. Causa rara de hipertensión arterial en la juventud: paraganglioma retroperitoneal con invasión vascular. *Nefrología*. 2013;33:435-7.
5. Cadena M, Vergara A, Olarte A, Ospina-González. D. Paraganglioma del órgano de Zuckerkandl. *Rev Colomb Cir*. 2010;25:309-22.
6. Donahue J, Sahani D, Tso L, Cusack JC Jr. Extra-adrenal pheochromocytoma involving the organ of Zuckerkandl. *Surgery*. 2008;143:830-2.
7. Lodish MB, Adams KT, Huynh TT, Prodanov T, Ling A, Chen C, et al. Succinate dehydrogenase gene mutations are strongly associated with paraganglioma of the organ of Zuckerkandl. *Endocr Relat Cancer*. 2010;17:581-8.
8. Subramanianm A, Maker VK. Organs of Zuckerkandl: Their surgical significance and a review of a century of literature. *Am J Surg*. 2006;192:224-34.
9. Young, WF. Paragangliomas: Clinical overview. *Ann N Y Acad Sci*. 2006;1073:21-29. *Endocr Relat Cancer*. 2010;17(3):581-588.
10. Bhatt S, Vanderlinde S, Farag R, Droga VS. Pararectal paraganglioma. *Br J Radiol*. 2007;80:e253-6.

Elisa María Evangelista Sánchez\*, Esther Doiz Artázcoz, Manuel Rodríguez Piñero, Antonella Craven-Bartle Coll y Rosario Conejero Gómez

UGC Angiología y Cirugía Vascul, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [evangel80@hotmail.com](mailto:evangel80@hotmail.com)  
(E.M. Evangelista Sánchez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.04.002>  
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.