



## V-156 - PARAGANGLIOMA RETROPERITONEAL GIGANTE

Rubio Manzanares Dorado, Mercedes; García León, Anabel; Pino Díaz, Verónica; de Jesús Gil, Angela; Pérez Andrés, Marina; Martos Martínez, Juan Manuel

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

### Resumen

**Introducción:** El paraganglioma es un tumor neuroendocrino raro que a menudo se diagnostica en adultos jóvenes. Generalmente, el paraganglioma produce catecolaminas que causan el síndrome adrenérgico. Sin embargo, más raramente cuando el tumor es no funcionante, sus síntomas son inespecíficos. En estas circunstancias, el diagnóstico de los paragangliomas puede ser confundido con los sarcomas retroperitoneales. El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paraganglioma retroperitoneal gigante no funcionante con diagnóstico inicial de sarcoma retroperitoneal con dudosa infiltración vascular en el estudio preoperatorio.

**Caso clínico:** Mujer de 55 años sin antecedentes de interés que consulta por dolor abdominal de meses de evolución. Se solicitó un TAC toracoabdominal que ponía en evidencia una gran masa (10,8 × 7,8 × 12,48 cm) heterogénea retroperitoneal, infrahepática y anterior al riñón derecho, con realce periférico e hipodensidad central y con una posible infiltración de la arteria renal derecha, compatible con un sarcoma retroperitoneal. Las metanefrinas en orina fueron negativas. Se decide realizar una PAAF que desvela hallazgos compatibles con paraganglioma. Este diagnóstico se vio reforzado con una cromogranina A elevada en sangre. Dado los hallazgos se decidió realizar una cirugía con intención curativa. Tras la liberación del paraganglioma de la vena cava y de la vena renal izquierda, así como la sección de la vena renal derecha, se comprueba la ausencia de infiltración del hígado y se observa la infiltración de la arteria renal derecha, lo que obligó a la nefrectomía derecha junto con la exéresis del paraganglioma. Tras la misma, la paciente presentó un leve episodio hipotensivo que requirió NA a dosis bajas y que se retiró a las 24 horas posoperatorias. Se transfundieron dos concentrados de hemáties durante la cirugía y uno en planta. Al tercer día posoperatorio se retiró el drenaje y toleró dieta, siendo alta al 6<sup>º</sup> día posoperatorio sin incidencias. La anatomía patológica mostró una pieza de 500 g, con una masa tumoral compatible con paraganglioma con unas medidas de 5,5 × 10 × 12 cm que englobaba una estructura vascular compatible con el hilio renal y sin infiltración del riñón. El panel genético no detectó mutación asociada a feocromocitoma/paraganglioma familiar. Tras un año de seguimiento la paciente continúa libre de enfermedad y sin signos de recidiva.

**Discusión:** El paraganglioma extraadrenal gigante no funcionante es una entidad rara, cuyo diagnóstico diferencial con el sarcoma retroperitoneal puede ser complejo. El tratamiento es la resección quirúrgica y presenta un buen pronóstico cuando se lleva a cabo en centros con experiencia. La cirugía constituye actualmente el único tratamiento curativo para este tipo de

tumores, y aunque en los tumores de pequeño tamaño, sin invasión de estructuras vecinas y con localización favorable podría optarse por la vía laparoscópicas, el abordaje suele realizarse por vía abierta, requiriendo en ocasiones resecciones extensas en bloque de estructuras vecinas vasculares y viscerales. Es por ello que los paragangliomas retroperitoneales gigantes no funcionantes pueden suponer un auténtico reto diagnóstico y quirúrgico.