

Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR)
Departamento de Anatomía Patológica

Paraganglioma Retroperitoneal Extraadrenal Quístico. Presentación de un caso

Extra-adrenal Retroperitoneal Cystic Paraganglioma. Case presentation

René Guarnaluse Brooks^I, Julio Jiménez Galainena^{II}, Graciela Patricia
Torriani Mendoza^{III}

^I Profesor de Mérito (UCMH) y Consultante de Anatomía Patológica. Instituto
Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR). e.mail: renegar@infomed.sld.cu

^{II} Especialista Segundo Grado en Anatomía patológica. Investigador Agregado.
Instructor. e.mail: julio.jimenez@infomed.sld.cu

^{III} Licenciada en Biología. Especialista en Citodiagnóstico. Citogenetista. Aspirante a
Investigador. e.mail: patricia@cngen.sld.cu

RESUMEN

Introducción: los paragangliomas son neoplasias poco frecuentes, ocurren como tumores familiares y no familiares. El modo de herencia es de forma autosómica dominante. Pueden ser vistos en una variedad de localización de cabeza y cuello, la mayoría se encuentran en el cuerpo carotídeo, en el nervio vago o en el área yugulo timpánica. A pesar de su rareza y su pequeño tamaño, su importancia clínica es grande.

Objetivo: presentar un caso de Paraganglioma retroperitoneal extraadrenal quístico ante la comunidad científica.

Presentación del caso: paciente masculino de 57 años, con antecedentes de salud, acude a nuestro Centro para ser atendido. La escasa sintomatología clínica y los hallazgos radiológicos y de laboratorio sugerían un quiste vs. Tumor retroperitoneal. Se decidió la extirpación y biopsia para el diagnóstico definitivo, la cual se hizo con anestesia general sin complicaciones, con una evolución postoperatoria favorable.

Conclusiones: los paragangliomas retroperitoneales son tumores extremadamente raros y pocos son los casos reportados en la literatura mundial. El examen histológico y las técnicas de inmunohistoquímica corroboran el diagnóstico clínico.

Palabras clave: paraganglioma, Inmunohistoquímica, tumor retroperitoneal.

ABSTRACT

Introduction: the paragangliomas are neoplasias of low frequency with or without family history. The inheritance pattern is dominant autosomal. They have a great variety of locations such as head and neck sites; the majority of them are in the carotid body, vagus nerve or in the jugular tympanic area. It's a great importance to make the correct diagnosis in a daily clinical practice in spite of the rareness and the small macroscopic dimensions.

Objective: to present a case of extra-adrenal retroperitoneal paragangliomas.

Case Presentation: we present a male patient, 57 years old. The radiologic and laboratory findings with the scarcity of clinical symptoms suggested a differential diagnosis between a cyst versus retroperitoneal tumor. The surgical removal and biopsy was made for the definitive diagnosis. The operative and anesthetic procedures were made without any difficulty. The post operative clinical course was favorable.

Conclusions: the retroperitoneal paragangliomas constitute a group of neoplasias extremely rare. There are a few cases reported in the literature around the world. The histological and immune histochemistry techniques corroborate the clinical diagnosis.

Key words: paragangliomas, Immune histochemistry, retroperitoneal tumor.

INTRODUCCIÓN

Los paraganglios son agrupaciones de células neuroendocrinas dispersas por todo el cuerpo, algunas relacionadas con el sistema Nervioso Simpático y otros con el Parasimpático (Sistema cromafínico).

La mayor colección de estas células se encuentran en la médula suprarrenal y los tumores de estas células se denominan Feocromocitomas. Los tumores derivados de los paraganglios extrasuprarrenales se conocen como Paragangliomas.¹

Los paragangliomas son tumores poco frecuentes, la malignidad es rara y típicamente está definida por la existencia de metástasis, teniendo alta incidencia de enfermedad persistente o recurrente.²

La localización es diversa y refleja la distribución paraganglionar en el cuerpo, desde la base del cráneo hasta el piso de la pelvis.

Se encuentran donde hay ganglios del sistema autónomo; sin embargo, aproximadamente 90% de estos tumores aparecen en las glándulas suprarrenales y 10% restante tienen una ubicación extraadrenal.

Su incidencia varía de 18 a 22% en adultos y en niños hasta en 30%.

Los extraadrenales se originan con mayor frecuencia en el abdomen (85%), otros en el tórax (12%) y raramente en la cabeza y el cuello (3%).^{3,4}

Los paragangliomas extraadrenales son tumores neuroendocrinos raros que derivan de las células de la cresta neural y forman parte del sistema Neuroendocrino. Los retroperitoneales, igualmente son tumores extremadamente raros y pocos son los casos reportados en la literatura mundial.^{5,6}

A pesar de su rareza y su pequeño tamaño, la clínica es muy importante. El tamaño de estos tumores oscila entre 1 a 6 cm de diámetro, son duros y de color rojo bronceado. Poseen una cápsula, pero a menudo se adhieren a los vasos adyacentes y dificultan su extirpación. El tratamiento esencial en los tumores de cualquier localización es la cirugía, siendo las técnicas de inmunohistoquímica las que van a corroborar el diagnóstico cito histopatológico.

OBJETIVO

Presentar un caso de Paraganglioma Retroperitoneal extraadrenal quístico ante la Comunidad Científica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, de piel color blanca, de 57 años, quien en el mes de diciembre del 2012 presentó un dolor abdominal intenso en el periné que se irradia a fosa iliaca derecha.

APP: Hábitos tóxicos - no refiere.

Operaciones anteriores - no refiere.

Al examen físico: Abd. A la inspección, aumento visible de volumen en mitad derecha del abdomen, de superficie irregular y límites poco precisos, no dolorosa al tacto, entre hipocondrio y fosa ilíaca correspondiente. Hay submatidez a la percusión. Actualmente el enfermo siente dolor discreto y se alivia con los cambios de posición, no otras alteraciones.

Se descartó abdomen agudo y al estudio ultrasonográfico se informa: riñón derecho casi en íntimo contacto del polo inferior con una imagen compuesta, de paredes gruesas, contornos irregulares, que mide 131x101mm.

Se le indica TAC de abdomen simple y contrastado en cuyo informe refiere que existe una masa tumoral compleja por delante del músculo derecho que mide 9x10 cm, con una densidad de 30 UH, tabicado en su interior y es ajeno a los órganos sólidos del abdomen.

Por este motivo se decide su inscripción para estudio y tratamiento.

El día 17 de enero del 2013, se recibe en nuestro departamento de Anatomía un espécimen quirúrgico procedente del salón de operaciones de nuestro centro, catalogado como tumor retroperitonea que se encontraba ubicado entre la aorta abdominal, vena cava, arteria renal derecha y uréter correspondiente.

Resultados de los estudios macroscópicos y microscópicos de la pieza quirúrgica y técnicas de Inmunohistoquímica

Macroscópicamente se trata de una formación quística que mide 2.5x11x10cm, consistencia renitente, encapsulada, superficie lisa, vascularizada en la superficie, de color pardo.

Al corte fluye abundantemente un líquido sanguinolento; muestra en su superficie interna un aspecto multiloculado con paredes que promedian un espesor entre 23 mm y 6 cm. Aspecto de infarto hemorrágico, necrótico, en toda su magnitud. Se pasan 8 fragmentos de los lóculos más sólidos. (8 - 1). (Figuras 1 y 1A)



Fig 1. Vista macroscópica del tumor. En su cara externa de color pardo, vascularizado con área de consistencia renitente.



Fig 1A. Al corte: Cavidades quísticas delimitadas por lóculos con material sanguinolento en su interior. En la cara interna, se observa material necrótico adherido de color pardo amarillento.

En los cortes histológicos examinados de las áreas conservadas presentan masas de células tumorales de núcleos redondos y pequeños, muy picnóticos y abundante citoplasma con la presencia de granulaciones pequeñas de color pardo. Las paredes fibrosadas delimitan la tumoración. Se encontró pigmento de hemosiderina producto de hemorragia antigua. No presencia de mitosis ni atipias celulares. (Figura 2).

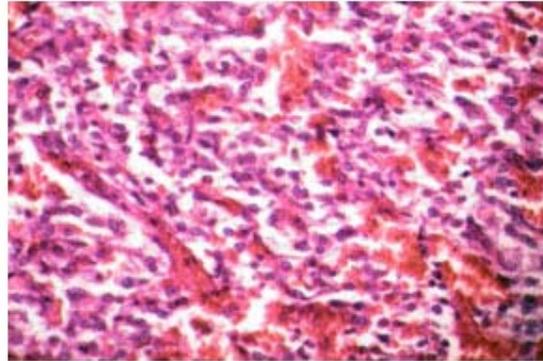


Fig 2. Corte a mayor aumento (40 X). Grupos unidos de células con núcleos redondeados, con citoplasma acidófilo, abundante vascularización, zona hemorrágica, atipia citológica ligera. Tinción H/E.

Mediante técnicas de Inmunohistoquímica se observa la positividad citoplasmática para Cromogranina A y de Enolasa Neuroespecífica (NSE), para la presencia de diferenciación neuroendocrina. (Figuras 3 y 4).

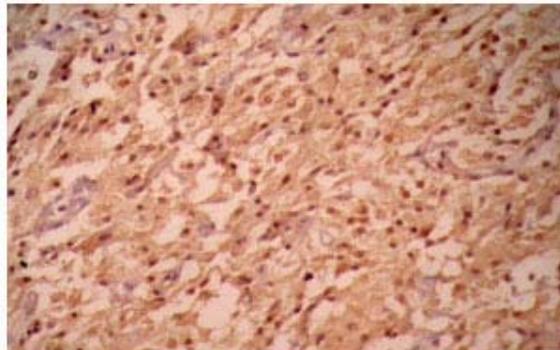


Fig 3. Técnica de Cromogranina A. Positiva. Tinción granular citoplasmática (40 X).

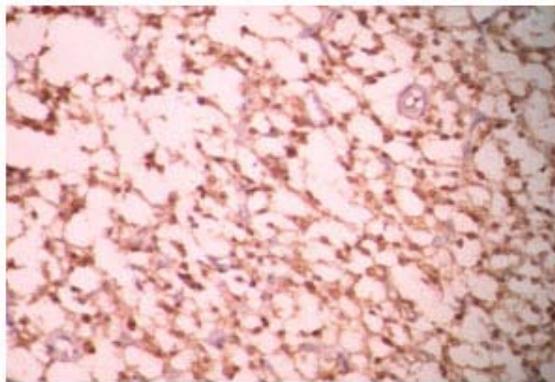


Fig 4. Enolasa Neuroespecífica Positiva. (NSE). Tinción Citoplasmática (40X).

Conclusión Diagnóstica

Paraganglioma retroperitoneal extraadrenal quístico.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas tienen una edad media de presentación de 45 años, y pueden manifestarse como casos esporádicos o familiares.

Su comportamiento difiere según las características citológicas y la localización del tumor. La malignidad no es frecuente, se define más bien por la presencia de metástasis a distancia que por las propias características citohistológicas. Las metástasis son generalmente a pulmones, ganglios linfáticos, huesos y bazo.⁷

Ocasionalmente, estos tumores son múltiples o ellos pueden estar asociados con paragangliomas de otros sitios o con otros tumores como son los gastrointestinales y pulmonares. El criterio de malignidad para paraganglioma ha sido controversial. En la opinión de algunos autores, el criterio definitivo de malignidad es la enfermedad metastásica. Linnoila y col. analizaron clínicamente varios factores de paragangliomas benignos y maligno, y concluyeron que la localización extraadrenal, áreas nodulares, necrosis confluyente y ausencia de glóbulos hialinos pueden predecir la malignidad, de tal manera, que 71% de tumores malignos tienen 2 ó 3 factores, mientras que 89% de los tumores benignos tienen uno o ninguno.⁸ Los tumores que se localizan en el retroperitoneo pueden presentar metástasis al momento del diagnóstico, un aproximado de 10% de los pacientes y llegar hasta 40%, en el transcurso de su historia natural,⁹ pero uno puede tener la debida precaución en la interpretación de algunos datos porque los tumores malignos son más reportados que los tumores benignos.¹⁰

La posibilidad de producción de catecolaminas es significativa en las localizaciones retroperitoneales extraadrenales. El tratamiento esencial en los tumores de cualquier localización es la cirugía, también debido a la poca frecuencia de los tumores y a la proporción menor de enfermedad metastásica, la información

disponible de la utilidad de la Quimioterapia o Radioterapia no es concluyente, aunque reportarían cierta utilidad ante la imposibilidad de realizar una cirugía.^{11,12}

Varios índices de proliferación celular han sido investigados y entre ellos se menciona al Ki-67 que es un antígeno nuclear específico que está presente en todas las fases del ciclo celular y se utiliza como tal en las diversas neoplasias. La evaluación de la proliferación celular a través de la inmunoreactividad del Ki-67 por técnica de inmunohistoquímica ha sido estudiada como un indicador pronóstico en numerosas neoplasias malignas y muestra la correlación entre el grado de tumoración y la etapa clínica.¹³

La Sinaptofisina y la Enolasa Neuroespecífica son buenos inmunomarcadores para la diferenciación neuroendocrina; no se demostró ninguna de las características macroscópicas y microscópicas reportadas en la literatura como indicativas de malignidad, por lo cual no se realizó la determinación inmunohistoquímica para el Antígeno Ki-67.

Los hallazgos de malignidad han sido reportados y entre ellos podemos mencionar 14% de paragangliomas extra adrenales de abdomen.

CONCLUSIONES

Los paragangliomas retroperitoneales son tumores raros y pocos son los casos reportados en la literatura mundial. El estudio histopatológico y las técnicas de Inmunohistoquímica revelaron que se trataba de tumor neuroendocrino, de tipo Paraganglioma quístico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chrisoulidou A, Kaltsas G, Ilias I, Grossman. The diagnosis and management of malignant pheochromocytoma and Paraganglioma. *Endocr. Relat. Cancer*. 2007; 14(3): 569-85.
2. Garduño J, Durán M, Chávez L, Castro L, Olvera J. Paragangliomas de comportamiento biológico maligno. *Rev. Med. Hosp. Gen*. 2003; 66: 99-103.
3. Rao AB, Koeller KK, Adair CF. From the archives of the AFIP. Paraganglion of the head and neck: radiologic - pathologic correlation. *Med Forces. Institute of Pathology. Radio graphics*. 1999; 19(6): 1605-32.
4. Lee KY, CH YW, Ho HJ, Yong HS, *et al*. Extraadrenal Paraganglioma of the body: Imaging features *AJR Am J. Roentgenol*. 2006; 187(2): 492-504.
5. Sauborn DP, Kruscal JB, Stillman IE, Parangis. Best cases from the AFIP Paraganglioma of the organs of zuckenkind. *Radiographies*. 2003; 23(5): 1279-86.
6. Wen J, Li HZ, Ji ZG, Mao Qz, Shi BB, Yan WG. A decade of clinical experience with extra - adrenal paragangliomas of retroperitoneum. Report: report of 67 cases and a literature review. *Urol. Ann*. 2010; 2(1):12-16.

7. Gong J, Wang X, Chen X, Chen N, Huang R, Luc, Chen D, Zeng H, Zhou Q. Adrenal and extra adrenal nonfunctioning composite pheochromocytoma/Paraganglioma with immunohistochemical ectopic. Hormone expression: Comparison of two cases. *Urol.* 2010; 85(3): 368 -72.
8. Jalava P, Kuopio T, and Juntti-Patinen L, *et al.* Ki67 immunohistochemistry: a valuable marker in prognostication but with a risk of misclassification: proliferation subgroups formed based on Ki67 immunoreactivity and standardized mitotic index. *Histopathology* .2006; 48: 674-82.
9. Weiss and Goldblum: *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th Ed. Mosby Elsevier, Inc. 2008; 50: 198- 200.
10. Ahmad S, Cathy D, Shelkh M, Sweeney P. Retroperitoneal extraadrenal Paraganglioma: a rare but important diagnosis. *Ir. J Med, Sci.* 2009, 178: 211-4.
11. Rosing JH, Jeffrey RB, Longacre TA, Greco RS, Massive. Extraadrenal Retroperitoneal Paraganglioma; Pre operative, Embolización and resection. *Dig.Sci.* 2009 Aug; 54(8): 1621-4.
12. Llorente S, Elía M, Laguna E, Escarpín A, Barrao F, Val- Carreres A, *et al.* Paraganglioma extraadrenal retroperitoneal. Presentación de dos nuevos casos. *Cir. Esp.* 2000; 67: 110-3.
13. Sternberg´s. *Diagnostic Surgical Pathology.* Wolters Kluwer, Lippincott Williams And Wilkins.2007;15:187-194.

Recibido: 15 de enero de 2014

Aprobado: 24 de abril de 2014