

MANEJO DE PARAGANGLIOMA RETROPERITONEAL EXTRA ADRENAL NO FUNCIONANTE DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO

HENRY A BARRIOS, ELIECER PAYARES, MARÍA DANIELA BERMÚDEZ, EILYN DÍAZ, MIRIAM MUÑOZ, LUIS ALEMÁN

SERVICIO ONCOLÓGICO HOSPITALARIO IVSS, CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

Los paraganglioma, son tumores de crecimiento lento altamente vascularizados, presentación entre tercera y quinta décadas de la vida. Son funcionantes en el 25 % -60 % de los pacientes. Se presenta caso de paciente femenino de 39 años de edad, con dolor lumbar punzante derecho irradiado a miembro inferior ipsilateral se solicita estudios de imagen TAC de tórax, abdomen y pelvis, evidenciando lesión de ocupación de espacio retroperitoneal, realizando múltiples biopsias las cuales inicialmente reportan negativas para malignidad. Acude a consulta 4 años después con TAC de abdomen y tórax, con evidencia de tu retroperitoneo y múltiples lesiones de ocupación de espacio hepáticos y pulmonares, se hacen revisión de biopsia e inmunohistoquímica compatibles con paraganglioma, concluyéndose como paraganglioma extra adrenal retroperitoneal no funcionante no resecable con metástasis hepática y pulmonar, recibiendo esquema de quimioterapia con respuesta clínica completa de lesiones hepática y pulmonar y parcial de lesión retroperitoneal haciéndose resecable.

PALABRAS CLAVE: Tumor, retroperitoneo, paraganglioma, no funcionante.

SUMMARY

The paraganglioma are tumors of slow growing and highly vascularized, with presentation between the third and fifth decades of life without a clear predisposition for either sex. They are functioning in 25 % - 60 % of patients. Case of female patient 39 years old, presents with low back pain radiating to the ipsilateral sharp right lower extremity CT imaging of the chest, abdomen and pelvis is requested, showing occupied space lesion retroperitoneal, performing multiple biopsies which initially reported negative for malignancy. Turn to 4 years after consultation with CT abdomen and thorax, with evidence of your retroperitoneum and multiple liver and lung occupied space lesions, review of biopsy and immunohistochemistry are compatible with paraganglioma, concluding as extra adrenal not functioning retroperitoneal paraganglioma with un resectable liver metastases and lung, receiving chemotherapy regimen with complete clinical response of lung and liver injury and a partial becoming resectable retroperitoneal injury.

KEY WORDS: Tumor, retroperitoneal, paraganglioma, non-functioning.

Recibido: 18/02/2015 Revisado: 13/03/2015

Aceptado para publicación: 20/04/2015

Correspondencia: Dr. Henry A. Barrios A. Servicio Oncológico Hospitalario IVSS. Urbanización Los

Castañes, Calle Alejandro Calvo Lareit, Planta Baja, El Cementerio, Caracas, Venezuela. Teléfono: 041630795782 Email: henryarmando@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son tumores que derivan de células neuroendocrinas del sistema nervioso autónomo que constituyen los denominados para-ganglios. Los para-ganglios extra adrenales del sistema neuroendocrino se distribuyen a lo largo del eje paravertebral y para-aórtico, siguiendo la distribución del sistema nervioso simpático. Los para-ganglios que permanecen en sus localizaciones para-aórticas pueden desarrollar para-gangliomas extra-adrenales retroperitoneales. Estos últimos son tumores poco frecuentes, sobre todo en su variante no secretora, habiéndose descrito en la literatura menos de 100 casos ⁽¹⁻⁷⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 39 años de edad, que refiere inicio de enfermedad actual, en octubre 2008, caracterizada por dolor lumbar punzante derecho irradiada a miembro inferior ipsilateral continua de un mes de evolución, acude a médico foráneo que solicita estudios de imagen TAC de tórax, abdomen y pelvis, evidenciando lesión de ocupación de espacio (LOE) retroperitoneal, realizando múltiples biopsias las cuales inicialmente reportan negativas para malignidad. Posteriormente es solicitada inmunohistoquímica, pero la paciente no acude más hasta octubre 2012, se presenta con pérdida de peso progresiva no cuantificada, y lumbalgia de fuerte intensidad, TAC de abdomen 19/11/12, con evidencia de tumor en retroperitoneo y múltiples LOE hepáticas, es evaluada por el servicio de Oncología Médica 28/01/13, trae revisión de biopsia compatibles con paraganglioma

Al examen físico de ingreso TA:125/80 mm/Hg Karnofsky: 100 % y ECOG: 0

hemodinámicamente estable, afebril, eupneica, en lo pertinente positivo: abdomen distendido, sin signos de onda ascítica, no doloroso a la palpación.

Se realizan laboratorios que reportan perfil tiroideo: (pre quimioterapia):

TSH: 2,204 mUI/mL

T3: 1,4 ng/mL

T4: 1,03 ng/mL.

Metabolito Pre-quimioterapia Pos-quimioterapia

Metanefrinas	154,5 μ g/24 h	11,3 μ g/24 h
En orina		
Catecolamina en plasma:		
Epinefrina	90,5 pg/mL	52 pg/mL
Norepinefrina	204,1 pg/mL	47,6 pg/mL
Dopamina	80 pg/mL	64 pg/mL
Cromogranin	324,9 ng/mL	57,1 ng/mL
a A		

Estudios de imagen TAC abdomen y pelvis (urotomografía) 28-10-08: LOE a nivel retroperitoneal de 6 cm, la misma se extiende desde los grandes vasos hasta el mesenterio, estrecho contacto con asas delgadas adyacentes, con pérdida de los planos de clivaje.

TAC tórax, abdomen y pelvis (29-12-2008): LOE retroperitoneo, 64,6 mm x 60,8 mm, homogéneo, de aspecto sólido y localización para aórtica derecha, inferior a tronco celíaco y sin presentar planos de clivaje bien definidos.

BIOPSIAS E INMUNOHISTOQUÍMICA

PAAF tumor retroperitoneal 10/03/09 N#C-0022745-09: insatisfactoria para diagnóstico

Biopsia N#4346-09, como un tumor de patrón organoide (pseudo alveolar), con presencia de células claras. No se observan signos de malignidad histológica.

Biopsia (N#4346-09) 21/12/12, se informa como paraganglioma, con inmunohistoquímica

B-013648-12 con inmunorreacción positiva para cromogranina de células tumorales y expresión focal de Proteína S100, los otros marcadores (vimentina, sinaptofisina, citoqueratina 7 y 20, CD68, Ca Renal, TTF1, calretinina y Alfa 1 inhibina, resultaron negativos: compatibles con paraganglioma.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son neoplasias derivadas de las células cromafines localizadas en la cadena simpática para-aortica, bifurcación aórtica. Son funcionantes en el 25 %-60 % de los pacientes, con síntomas de liberación episódica de catecolmaninas: alta presión arterial, migrañas, sudoración, y palpitaciones, generalmente son tumores de crecimiento lento y altamente vascularizados, con presentación entre la tercera y la quinta décadas de la vida y sin una clara predisposición por uno u otro sexo.

Histológicamente, estos tumores contienen los 3 elementos normales en el tejido ganglionar: células granulares, células subtentaculares y abundantes vasos capilares. El factor que determina la malignidad es la presencia de invasión o metástasis, con una incidencia de malignización que oscila entre un 20 % y un 42 %.

Las mutaciones en el gen succinato deshidrogenasa-B (SDHB) están relacionada con la mayoría de los paragangliomas extra-adrenales con un potencial de malignidad alto (34 %-70 %) y sobrevidas más cortas, se describe que hasta 2/3 de los pacientes con mutaciones en el gen (SDHB) se presentan con enfermedad abdominal extra-adrenal y torácica ⁽⁵⁾.

La resección quirúrgica de la lesión es el tratamiento de elección, ya sea por abordaje laparoscópico o abierto. El tratamiento con quimioterapia se indica a pacientes con tumores irresecables o con metástasis. Se ha descrito que los pacientes con mutaciones en el gen SDHB son

particularmente sensibles a la quimioterapia con CVD (ciclofosfamida, vincristina y dacarbazina) ⁽¹⁾, teniendo respuesta en la disminución del tamaño tumoral por RECIST desde 12 % a 100 % de todos los casos, con respuesta parciales en 70 % de los casos, tiempo medio a la respuesta de 338 días y duración media de respuesta de más de 299 días (30-1092).

REFERENCIAS

1. Huang H1, Abraham J, Hung E, Averbuch S, Merino M, Steinberg SM, et al. Treatment of malignant pheochromocytoma/paraganglioma with cyclophosphamide, vincristine, and dacarbazine. *Cancer*. 2008;113:8:2020-2080.
2. Bell SW, Klempson RL, Hendrickson MR. Problematic uterine smooth muscle neoplasms. A clinic pathologic study of 213 cases. *Am J Surg Pathol*. 1994;18(6): 535-538.
3. Kantorovich V, King KS, Pacak K. SDH-related Pheochromocytoma and paraganglioma. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2010;24(3):415-424.
4. Alsina Sarmiento S, Areces Delgado F, Barroso Álvarez, M. Portilla Fabregat I. Paraganglioma abdominal y cervical. Presentación de 1 caso. *Rev Cubana Oncol*. 1999;15(3):199-202.
5. King KS, Prodanov T, Kantorovich V, Fojo T, Hewitt JK, Zacharin M, et al. Metastatic pheochromocytoma/paraganglioma related to primary tumor development in childhood or adolescence: Significant link to SDHB mutations. *J Clin Oncol*. 2011;29:4137-4142.
6. de Castro Carpeño J, López Dupla M, Martínez García C, Lavilla Uriol P, Pintado García V, Martínez MP, et al. Paraganglioma intra abdominal: Estudio clínico, funcional, estructura le inmunohistoquímico de un caso excepcional. *Rev Clin Esp*. 1993;193(3):127-130.
7. Wen J, Li HZ, Ji ZG, Mao QZ, Shi BB, Yan WG. A decade of clinical experience with extra-adrenal paragangliomas of retroperitoneum: Report of 67 cases and a literature review. *Urol Ann*. 2010;2(1):12-16.