

## Cirugía y Cirujanos

Volumen **72**  
Volume

Número **1**  
Number

Enero-Febrero **2004**  
January-February

*Artículo:*

Paraganglioma de la arteria ilíaca común derecha. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2004:  
Academia Mexicana de Cirugía

Otras secciones de  
este sitio:

- 👉 Índice de este número
- 👉 Más revistas
- 👉 Búsqueda

*Others sections in  
this web site:*

- 👉 *Contents of this number*
- 👉 *More journals*
- 👉 *Search*



Medigraphic.com

# Paraganglioma de la arteria ilíaca común derecha. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Dr. Héctor Bizueto-Rosas,\* Dra. Noemí A Hernández-Pérez,\*\*  
Dr. Francisco J Ramírez-Amescua,\*\*\* Dr. Antonio Ysita-Morales\*\*\*\*

## Resumen

Los paragangliomas son neoplasias que derivan de la cresta neural del sistema neuroendocrino y cuya localización más frecuente es la cabeza y el cuello; los llamados parasimpáticos se han encontrado en la cauda equina y los vasos ilíacos. Su curso clínico es impredecible (mitosis, pleomorfismo e incluso invasión vascular) y, según algunos autores, depende de la cantidad de proteína S-100 que contengan como sustentación. Se reporta el caso de un hombre de 44 años de edad que fue intervenido en el Hospital General "Darío Fernández Fierro" del ISSSTE, por dolor abdominal con diagnóstico de apendicitis aguda, en quien en forma incidental se encontró tumoración retroperitoneal dependiente de la arteria ilíaca común derecha; la tumoración fue resecada totalmente y el diagnóstico histopatológico fue de paraganglioma, cuyo patrón característico celular en Zellballen estuvo presente. La evolución del paciente fue satisfactoria y el seguimiento fue negativo para otras lesiones (paragangliomas) en diferentes localizaciones.

**Palabras clave:** paraganglioma, arteria ilíaca, resección quirúrgica.

## Summary

Paraganglioma is a neoplasm derived from the neural crest of the neuroendocrine system. Head and neck account for its more frequent localizations. Parasympathetic paraganglioma have been encountered at cauda equina and iliac vessels. Its clinical course is unpredictable (mitosis, pleomorphism, and even vascular invasion), as various authors affirm that it apparently depends on quantity of protein S-100 contained as structural support.

The present paper is a report of a patient who underwent an appendectomy. During abdominal surgery, surgeons discovered a retroperitoneal tumor located above iliac artery that included the characteristic Zellballen cellular arrangement.

**Case report:** A 44-year-old male patient with abdominal pain diagnosed with acute appendicitis was surgically operated on at the ISSSTE General Hospital Darío Fernández Fierro in Mexico, City. During surgery, a retroperitoneal mass was found located above the common right iliac artery. It was completely resected. Microscopic study established characteristics of paraganglioma. Patient outcome was good. Scanning for other tumor sites was negative.

**Key words:** Paraganglioma, Iliac artery, Surgical resection.

## Introducción

Los paraganglios son agrupaciones de células neuroendocrinas dispersas por todo el cuerpo, algunos están conectados al sistema nervioso simpático y otros al parasimpático.

La célula principal es el componente más importante del paraganglio, que sirve como quimiorreceptor. Estas células contienen acetilcolina, catecolaminas y serotonina. La mayor colección de estas células se encuentra en la médula suprarrenal.

Los paragangliomas pueden ser cromafín positivos (simpáticos) o cromafín negativos (parasimpáticos); estos últimos no secretan catecolaminas y son denominados *quimiodectomas*.

Si bien la localización extraadrenal más frecuente de los paragangliomas —que reciben también el nombre de tumores glómicos, quimiodectomas, paragangliomas no cromafines, receptomas, tumores del cuerpo carotídeo y del cuerpo

\* Cirujano General y Vascular, Hospital General "Darío Fernández Fierro", ISSSTE, México, D.F.

\*\* Médica Familiar y Laboral, Hospital General de Zona 29, IMSS, México, D.F.

\*\*\* Cirujano General, Hospital "Darío Fernández Fierro", ISSSTE, México, D.F.

\*\*\*\* Anatomopatólogo, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional "La Raza", IMSS, México, D.F.

### Solicitud de sobretiros:

Dr. Héctor Bizueto-Rosas,  
Puerto Zihuatanejo 14,  
Casas Alemán, México 07580.

Recibido para publicación: 02-10-2003.

Aceptado para publicación: 11-11-2003.

timpánico— es en la cabeza y el cuello (carótida, yugular, nervio laríngeo superior, recurrente y nervio vago), los llamados parasimpáticos también se han encontrado en la cauda equina y en los vasos ilíacos<sup>(1,2)</sup>. De acuerdo al sitio de localización pueden ser clasificados como:

- I. Paraganglio branquiomérico
  - a) Hueso temporal (timpánico, yugular)
  - b) Cuerpo carotídeo
  - c) Órbita, laríngeos, nasales
  - d) Subclavios, aórticos, pulmonares
- II. Paraganglio intravagal (mediastino superior)
- III. Paraganglio aortosimpático (retroperitoneal)
- IV. Paraganglio visceral (pélvico, vagal, mesentérico)

Si bien son conocidos como *glomus* porque las células principales derivan de los pericitos especializados de las paredes de los vasos sanguíneos, no es correcto llamarlos así pues un *glomus* está formado por finas tramas enredadas, generalmente vasos o grupos de células epiteloides entrelazadas con tejido fibroareolar que contiene sinusoides inervados por terminaciones nerviosas sensitivas. Los *glomus* son estructuras localizadas en cualquier parte de la piel, principalmente en la porción distal de los dedos, debajo de las uñas, que cuando evolucionan a tumores son muy dolorosos; es entonces cuando reciben el nombre de tumores glómicos o *glomangiomas*, entidades totalmente distintas. Para algunos autores, *glomus* es una estructura propia del desarrollo neurovascular.

Los paragangliomas son neoplasias del tejido paraganglionar, el cual es un órgano quimiorreceptor que se origina de la cresta neural, del sistema neuroendocrino. Son tumores benignos muy raros: representan tan sólo 0.03% de todas las neoplasias<sup>(3)</sup>; friables con nidos de células principales que adoptan un patrón de distribución denominado *células de Zellballen*—que en alemán quiere decir conglomerados—; secretan productos bioactivos como serotonina, gastrina, somatostatina y bombesina<sup>(4)</sup>.

Además de las células principales características, existen unas células sustentaculares que reaccionan positivamente a la proteína S-100.

El gen que se relaciona con estos tumores está localizado en el brazo largo del cromosoma 11 y con anomalías del 5 y 7; oncogenes C-MYC, bcl-2, C-erbB2, C-erbB3, C-jun, que es el principal, cuya desregulación contribuye al desarrollo del tumor<sup>(5)</sup>.

Los paragangliomas múltiples ocurren sincrónicamente y metacrónicamente; la forma sincrónica se relaciona con lesiones del sistema neuroendocrino difuso, tales como feocromocitomas.

Los que se localizan en los vasos ilíacos se pueden identificar en el grupo III, es decir, en paragangliomas aortosimpáticos<sup>(6)</sup>.

Los funcionales representan únicamente el 1 a 3% y son principalmente los yugulotimpánicos e intravagales.

La probabilidad de la actividad funcional está relacionada con el sitio de origen, de donde los aortosimpáticos y viscerales autonómicos tienen probabilidad intermedia (hipermetabolismo: hiperhidrosis, palpitaciones cefalalgia) hipertensión ortostática (metanefrinas y ácido vainillilmandélico en orina).

Los paragangliomas rara vez producen adrenalina.

Estas tumoraciones vasculares se presentan con mayor frecuencia en los individuos que habitan por arriba de los 2,000 metros de altura, siendo factores predisponentes la hipoxia, cambios en el pH y fluctuaciones de la concentración sanguínea del bióxido de carbono.

Los paragangliomas en general tienen un crecimiento lento y en 3 a 10% pueden infiltrar localmente.

En la literatura médica existe un informe de un paraganglioma maligno pélvico con invasión a la arteria ilíaca interna derecha, invasión a vejiga y a la próstata. Existe otro en el que como hallazgo en una laparotomía exploradora, se describe paraganglioma maligno no funcionando en retroperitoneo pélvico, que invadió la arteria externa izquierda con metástasis a los ganglios linfáticos femorales. Uno más refiere paciente joven con ascitis de tres meses de evolución, sin datos de hipertensión portal, al cual se le realizó un ultrasonido pélvico, confirmando ascitis asociada a masa pélvica, con progresión de la anemia; se le realizó arteriografía del eje aortoiliaco derecho que mostró masa poco vascularizada; en la intervención quirúrgica se encontró hemoperitoneo de 7 litros; se resecó la masa ligando los vasos nutrientes<sup>(7-9)</sup>.

El diagnóstico en caso de localizaciones atípicas puede efectuarse con tomografía computarizada y gammagrama con I-metaiodobenzilguanidina (I-MIBG).

Los paragangliomas sólo dan metástasis en 3%, y cerca de 10% de los pacientes tiene paragangliomas múltiples.

Reportamos aquí el caso de un hombre que fue atendido en el Hospital General “Darío Fernández” del ISSSTE, por dolor abdominal secundario a apendicitis aguda; como hallazgo incidental se encontró tumoración retroperitoneal dependiente de la arteria ilíaca común derecha.

## Caso clínico

Hombre de 44 años de edad, residente del Distrito Federal. Como antecedentes de importancia refiere tabaquismo desde los 18 años de edad en forma ocasional, y alcoholismo desde los 14 años, cada semana, hasta llegar a la embriaguez.

Ingresa al hospital el 30 de diciembre de 1998 por dolor abdominal tipo cólico localizado en mesogastrio, de 24 horas de evolución, acompañado de náuseas, vómito y fiebre.

A la exploración física se encuentra dolor a la palpación media y profunda en fosa ilíaca derecha, resistencia muscular y signos que concuerdan con un cuadro de apendicitis aguda, acompañado de fiebre de 38.7°C. No se encontró adenopatía.

Los exámenes de laboratorio preoperatorios indicaron leucocitosis de 13,000 con bandemia de 5%, hemoglobina de 17.2 g/dl, potasio de 3.35 mmol/l, sodio de 137 mmol/l, glucemia de 129 mg/dl, cetonas en orina++. Se integró el diagnóstico preoperatorio de apendicitis aguda, por lo que fue sometido a cirugía en donde se encontró apendicitis aguda grado I con líquido de reacción peritoneal libre en cavidad; se realizó apendicectomía tipo Halsted sin complicaciones. En forma incidental se halló tumor retroperitoneal de forma ovoide de 6 x 3 x 5 cm de diámetro, con adherencias laxas y fibrosas a la arteria ilíaca común, de aspecto rojizo, lobulado. Se procedió a realizar la resección del tumor mediante disección cortante con ligadura de vasos nutricios, con una pérdida hemática calculada en 150 ml. El paciente fue egresado a las 24 horas del procedimiento quirúrgico sin complicaciones.

El reporte histopatológico fue de apéndice con serositis, hemorragia e hiperplasia de nódulos linfoides; pieza tumoral bien delimitada de 6 x 3 x 3 cm, de color café amarillento, con áreas de hemorragia, deleznable y con cápsula de tejido fibroso. Al corte con áreas de hemorragia: en las improntas se observaron células con núcleo ovalado con citoplasma eosinófilo, núcleos con cromatina finamente granular, sin mitosis; núcleos uniformes. En otro corte se observó necrosis y células en trabéculas y patrón de distribución de Zellballen (Figuras 1 y 2).

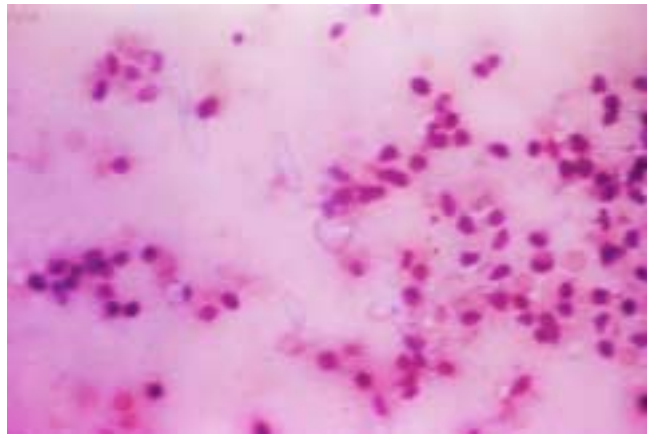
En el control postoperatorio en la consulta externa se solicitó estudio gammagráfico con I-MIBG para rastrear otras localizaciones tumorales; el resultado fue negativo.

En febrero del año siguiente el paciente fue egresado para control por el médico familiar; al momento de este informe continuaba libre de la enfermedad.

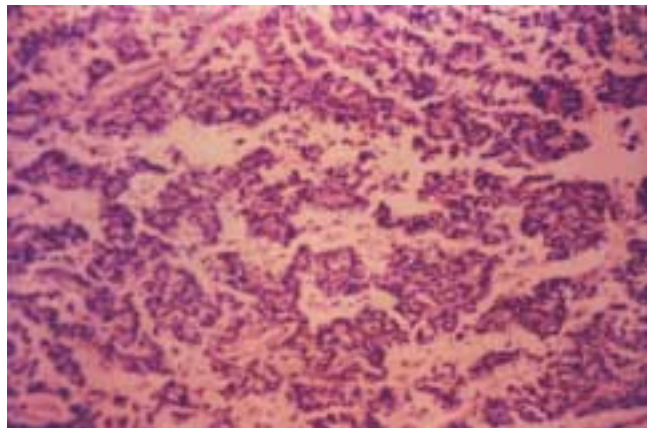
## Discusión

Los paragangliomas son tumores vasculares muy poco frecuentes derivados del sistema neuroendocrino; su incidencia anual estimada es de aproximadamente 0.2 a 0.5 casos por 100 mil habitantes. Un porcentaje muy escaso tiene una localización extraadrenal; la mayoría son tumores únicos, y de éstos todavía un porcentaje mínimo se ha encontrado en los vasos ilíacos, sólo encontramos cuatro reportes en la literatura médica.

Los paragangliomas de localización en vasos ilíacos son raros, por lo que es importante diferenciarlos de otras lesiones tumorales más frecuentes en esa zona y efectuar los estudios pertinentes.



**Figura 1.** Impronta: En la que se observan células con núcleo redondo u oval, citoplasma eosinofílico, tamaño homogéneo, de aspecto neuroendocrino y con algunos eritrocitos.



**Figura 2.** Las células se disponen en nidos bien definidos sobre un estroma fibrovascular (Zellballen), las células varían en tamaño y forma y tienen un citoplasma basofílico granular; el núcleo es redondo u oval, con nucleolos prominentes.

Debido a la posibilidad de malignización, el tratamiento de estos tumores consiste en la extirpación quirúrgica completa, que ha resultado ser una opción muy efectiva. La radioterapia no ha demostrado ser eficaz en los casos de recidiva. La extirpación se puede realizar por laparoscopia<sup>(10)</sup>.

Los factores con mayor significación pronóstica son los parámetros macroscópicos, tales como la encapsulación y la reseccabilidad quirúrgica total; ningún detalle histológico permite predecir con exactitud la evolución futura del paraganglioma. El curso clínico es impredecible (mitosis, pleomorfismo e incluso invasión vascular)<sup>(6)</sup>, sin embargo, se ha indicado que la cantidad de proteína sus-

tentacular encontrada en estas lesiones con la prueba de proteína S-100 (por inmunoperoxidasa), puede indicar el grado de potencialidad metastásica<sup>(11)</sup>, es decir, que la ausencia completa de reactividad a la proteína S-100 por parte de las células sustentadoras está asociada a malignidad tumoral.

En la lesión tumoral aquí informada se encontró el patrón típico de distribución celular de Zellballen<sup>(12)</sup>.

Por lo anteriormente descrito, cabe hacer mención que aun cuando no se debe realizar ningún tipo de procedimiento quirúrgico arterial directo conjuntamente con cirugía gastrointestinal o urológica por la contaminación potencial, se realizó la resección de la lesión tumoral.

Los paragangliomas pueden ser múltiples, por lo que es necesario rastrearlos con estudios complementarios en el paciente y en los familiares.

### Conclusiones

El carácter esporádico de los paragangliomas en esta región anatómica, obliga a tenerlos en mente para el diagnóstico diferencial de otras neoplasias y, sobre todo, porque no sabemos cómo van a evolucionar, ya que se han reportado metástasis a huesos y pulmón.

La baja frecuencia reportada en la literatura respecto a esta localización anatómica, que pueden tener un comportamiento biológico incierto, obliga a tener presentes estas lesiones neoplásicas.

### Referencias

1. Walsh RM, Leen TJ, et al. Malignant vagal paraganglioma. *J Laryngol Otol* 1997;111:83-88.
2. Cuesta-Mejías T, Revilla-Pacheco F, Del Bosque-Patoni C. Paraganglioma de la cola de caballo con patrón papilar y expresión de citoqueratina: dos causas potenciales de error diagnóstico. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Gac Med Mex* 2001;137:465-469.
3. Urquhart AC, Johnson JL, et al. Glomus vagal: paraganglioma of the vagus nerve. *Laryngoscope* 1994;104(4):?????
4. Wick MR, Rosai JR. Neuroendocrine tumors of the mediastinum. *Semin Diagn Pathol* 1991;8:35.
5. Whitehill TA, Krupski WC. Uncommon disorders affecting the carotid arteries. In: Rutherford RB, editor. *Vascular surgery*. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia, PA, USA: W.B. Saunders; 2000. pp. 1856-1862.
6. Robbins SL. Patología estructural y funcional. 5<sup>th</sup> ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 1996. pp. 829-850.
7. Taue R, Takigawa H, Sinotou K, Uno S, Mori R, Tatara K, Sano T. A case of pelvic malignant paraganglioma. *Int J Urol* 2001;8(12):715-718.
8. Kobayashi S, Yamadori I, Miki H, Hirata K, Ohmori M, Tanaka I, Tokuda N. Malignant paraganglioma of the peri-iliac artery. *Gan No Rinsho* 1986;32(2):209-214.
9. el Allame L, Belkhatay S, Chkoff L, Mechat F, Chkoff MR, Benchkroun BA, Assem A, et al. Spontaneous hemoperitoneum complicating intraperitoneal paraganglioma. *J Chir* 1989;126(4):242-247.
10. Cervera M, Olea JM, Diez-Caballero A, Martínez-Regueira F, Valenti V, Cienfuegos JA. Paraganglioma extraadrenal localizado por PET y extirpado por vía laparoscópica. *Cir Esp* 2003;73:138-140.
11. Unger P, Hoffman K, Pertsemliadis D, Thung S, Wolfe D, Kaneko M. S-100 protein-positive sustentacular cells in malignant and locally aggressive adrenal pheochromocytomas. *Arch Pathol Lab Med* 1991; 115:484-487.
12. Sessions RB, Harrison LB. Tumor of the salivary gland and paragangliomas: paragangliomas. In: DeVita VT, editor. *Cancer: principles and practice of oncology*. 6<sup>th</sup> ed. New York: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. pp. 900-904.