

# Cirujano General

Volumen 26  
Volume

Número 4  
Number

Octubre-Diciembre 2004  
October-December

*Artículo:*

Paraganglioma retroperitoneal inter-aorto-cavo

Derechos reservados, Copyright © 2004:  
Asociación Mexicana de Cirugía General, A. C.

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 retroperitoneal inter-aorto-cavo

## *Inter-aorto-cava retroperitoneal paraganglioma*

Dr. Alejandro Mondragón Sánchez, \* Dr. Ricardo Mondragón Sánchez, \* Dr. Mauricio Alvear Negrete, Dr. Rigoberto Bernal Maldonado, Dr. Ricardo Mondragón Ballesteros

### Resumen

**Introducción.** Los paragangliomas son tumores originados de las células cromafínes de la cresta neural. Pueden ser observados desde la base del cráneo hasta la vejiga o a lo largo de la cadena ganglionar del simpático. Los paragangliomas retroperitoneales pueden representar un verdadero reto quirúrgico por su relación estrecha con vasos de gran tamaño. **Presentación del caso.** Mujer de 40 años de edad, la cual tres años previos a su ingreso presentó cuadros paroxísticos de hipertensión arterial severa. Se realizó tomografía de abdomen encontrando masa retroperitoneal inter-aorto-cavo de 4 cm de diámetro compatible con un paraganglioma. La paciente fue sometida a tratamiento quirúrgico, previa preparación preoperatoria con bloqueadores de canales de calcio durante dos semanas, encontrando un paraganglioma inter-aorto-cavo de 5 cm de diámetro que desplazaba la vena cava hacia delante, el tumor fue resecado exitosamente. La paciente requirió de cuidados intensivos y fue egresada al 7º día postoperatorio sin complicaciones. A 24 meses de seguimiento se encuentra normotensa y sin recurrencia.

**Conclusión.** Los paragangliomas retroperitoneales son tumores poco frecuentes, de tratamiento quirúrgico difícil. Es necesario un equipo multidisciplinario especializado y monitorización estrecha durante el periodo perioperatorio.

**Palabras clave:** Paraganglioma, retroperitoneal, cirugía. Cir Gen 2004;26:325-329.

### Introducción

Los paragangliomas son tumores originados de las células del sistema neuroendocrino difuso, generalmente solitarios y benignos. Su origen embriológico es a partir

### Abstract

**Introduction:** Paragangliomas are tumors originated from the chromaffin cells of the neural crest. They can be observed from the base of the skull to the bladder or along the sympathetic ganglionar chain. Retroperitoneal paragangliomas can represent a true surgical challenge due to their tight relation to large size vessels.

**Presentation of the case:** Woman, of 40 years of age, who, three years before admittance, had presented paroxysmal crises of severe arterial hypertension. The abdominal TC scan revealed the presence of an inter-aorto-cava retroperitoneal mass of 4 cm in diameter compatible with a paraganglioma. The patient was subjected to surgery after having been prepared with calcium channel blockers during two weeks. Surgery confirmed the presence of the inter-aorto-cava paraganglioma of 5 cm in diameter that displaced the cava vein to the front; the tumor was successfully resected. The patient required intensive care and was discharged on the 7<sup>th</sup> day after surgery without complications. At 24 months, her blood pressure is normal and without recurrence.

**Conclusion:** Retroperitoneal paragangliomas are not frequent tumors, their surgical treatment is difficult. A multidisciplinary specialized team and close monitoring during the perioperative period are required.

**Key words:** Paraganglioma, retroperitoneum, surgery. Cir Gen 2004;26:325-329.

de la cresta neural e incluye un grupo de células morfológica y citoquímicamente similares, tales como la médula adrenal, los cuerpos aórtico y carotídeo, órgano de Zuckerkandl y otras células paraganglionas distribui-

Hospital Regional 1º de Octubre ISSSTE, México D.F., Instituto Nacional de Cancerología, México D.F., Sanatorio Hidalgo de Toluca, Toluca, México.

Recibido para publicación: 11 de julio 2002.

Aceptado para publicación: 21 de agosto 2002.

\* Miembro de la Asociación Mexicana de Cirugía General.

Correspondencia: Dr. Alejandro Mondragón Sánchez. Hidalgo Ote. 411. Centro. Toluca, México 50000.  
Fax: 0172213538, correo electrónico: amondra1@prodigy.net.mx

das especialmente en la línea media en las cadenas simpática y parasimpática.<sup>1-3</sup>

Estos tumores son llamados feocromocitomas cuando se originan en la médula suprarrenal y fuera de ella son denominados paragangliomas. Son poco frecuentes y aún más raros en el retroperitoneo fuera de la glándula suprarrenal, estas lesiones representan el 10% de todos los tumores secretantes de catecolaminas. Pueden producir sustancias vasoactivas como catecolaminas, simulando feocromocitomas, y aunque su origen celular es compartido, su comportamiento es distinto.<sup>4</sup> Los paragangliomas retroperitoneales son más frecuentemente ligados a malignidad que otros paragangliomas o que el mismo feocromocitoma, la incidencia varía entre el 10 y el 50%.<sup>5,6</sup> Generalmente son unilaterales, los casos bilaterales o múltiples están asociados a síndromes familiares ya sea ligados o no a Neoplasia Endocrina Múltiple (NEM).<sup>7</sup>

Presentamos el caso de un paraganglioma retroperitoneal de difícil manejo quirúrgico.

### Presentación del caso

Mujer de 40 años de edad, sin antecedentes de importancia, la cual fue referida a la consulta privada de uno de los autores por presentar cuadro de crisis hipertensiva de 260/140 mmHg y masa retroperitoneal.

Inició su padecimiento actual tres años antes, al presentar cuadros de hipertensión arterial severa, llegando a cifras tensionales de hasta 260/180 mmHg, acompañado de palpitaciones y taquicardia, con internamientos en otro hospital en tres ocasiones para el control de la hipertensión. Requirió de dos a tres antihipertensivos para su manejo. Se le realizó tomografía de abdomen (**Figura 1**) que mostró una lesión inter-aorta-cava de 4-5 cm de diámetro por arriba del hilio renal derecho, se sospechó el diagnóstico de feocromocitoma vs paraganglioma. Se realizaron además exámenes de laboratorio que incluyeron catecolaminas en sangre y orina, las cuales resultaron negativas. Se sugirió la realización de gammagrafía de glándulas suprarrenales con meta-yodo-ben-

cil-guanidina (MIBG), sin embargo fue rechazada por la paciente.

El tratamiento quirúrgico se llevó a cabo previa preparación con bloqueadores de canales de calcio por 10 días. Durante la intervención fue manejada con línea arterial con presión arterial media máxima de 120 mmHg, controlándola inmediatamente con vasodilatadores (nitroprusiato). Se encontró un tumor inter-aorta-cavo de aproximadamente 5-6 cm de diámetro, el cual desplazaba la vena cava hacia delante (**Figura 2**), íntimamente ligado a la vena cava, aorta y vasos renales. La exposición del tumor fue difícil y fue necesaria la ligadura de la vena renal izquierda para exponer el espacio inter-aorta-cavo, esta maniobra ha sido descrita previamente para tumores retroperitoneales y de la vena cava. Se logró su escisión completa (**Figuras 3, 4, 5 y 6**).

Su resección fue difícil y presentó hemorragia transoperatoria, en capa del lecho tumoral (2000 cm<sup>3</sup>), requirió de poli-transfusión y empaquetamiento del lecho durante 36 horas. El retiro del empaquetamiento se llevó a cabo sin complicaciones. Requirió manejo en terapia intensiva durante seis días. Su evolución postoperatoria fue buena, siendo egresada al 7º día postoperatorio.

El diagnóstico histopatológico definitivo fue paraganglioma inter-aorta-cavo. Hasta el momento actual y después de 18 meses de seguimiento su evolución es adecuada y mantiene cifras tensionales normales sin necesidad de medicamentos antihipertensivos.

### Discusión

Los paragangliomas retroperitoneales inter-aorta-cavos son poco frecuentes, su incidencia exacta es difícil de determinar debido a que la mayoría de los informes en la literatura incluyen tanto feocromocitomas como paragangliomas de todo el retroperitoneo, incluyendo el órgano de Zuckerkandl. La mayoría tienen estrecha relación con la aorta o vasos renales por la distribución anatómica de las células cromafines.<sup>8,9</sup>

El diagnóstico preoperatorio es difícil de realizar, sin embargo, la presencia de una masa retroperitoneal aso-



Fig. 1. Tomografía computada en donde se observa una lesión de 4-5 cm en el hilio renal, íntimamente ligada a la vena cava.



Fig. 2. Fotografía de la técnica quirúrgica en donde se observa la cava referida con ambas venas renales y el paraganglioma en su cara posterior en posición inter-aorta-cava.

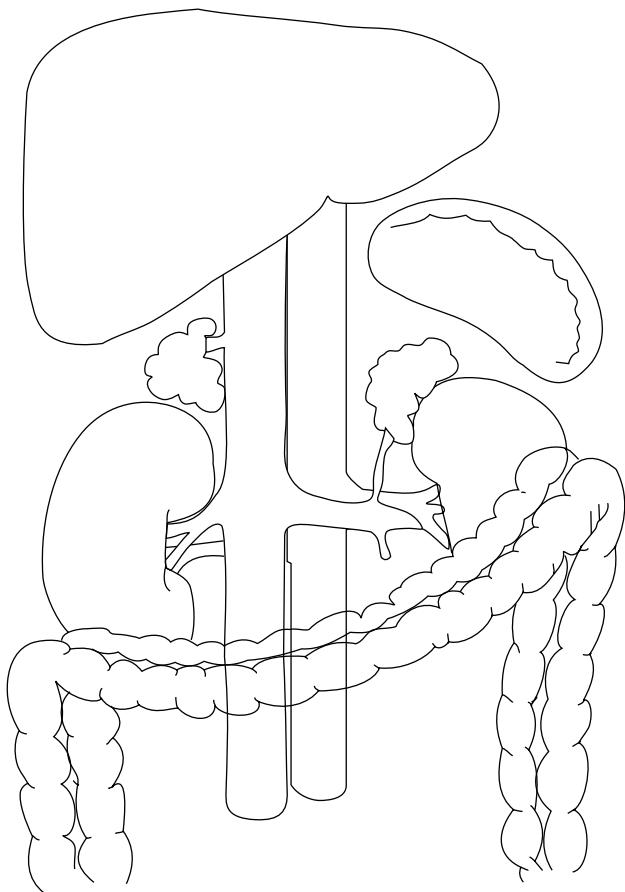


Fig. 3. Esquema de la anatomía retroperitoneal normal.

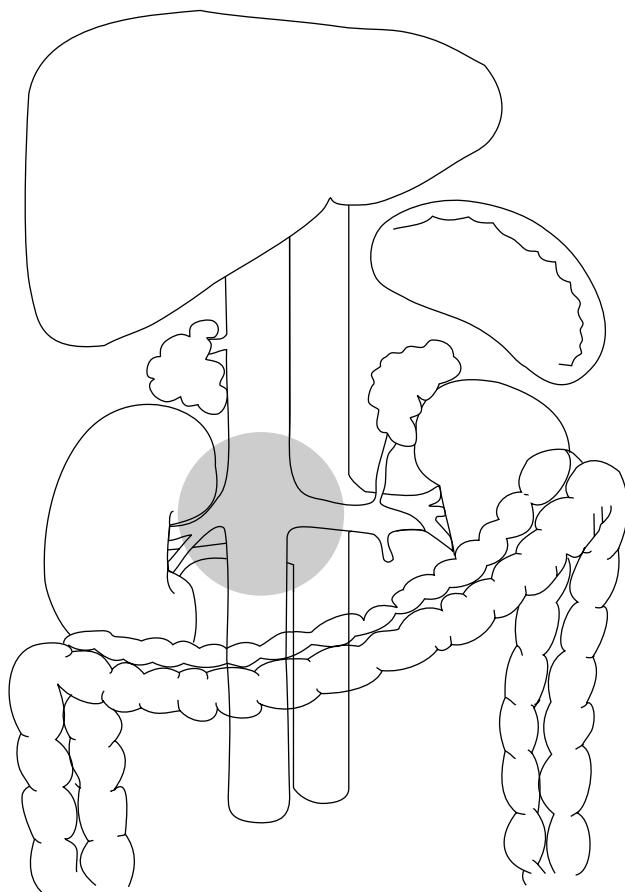


Fig. 4. Esquema de la localización del paraganglioma (figura en gris).

ciada a hipertensión arterial, especialmente en casos de difícil manejo, debe levantar la sospecha de paraganglioma. Los tumores no funcionantes producen efecto de masa, dolor abdominal o lumbar crónico y en casos de malignidad puede haber metástasis al momento del diagnóstico.<sup>9</sup>

Cuando la presencia de feocromocitoma o paraganglioma secretante se sospecha, lo primero que debe hacerse son pruebas de secreción endocrina como catecolaminas y metanefrinas séricas o sus metabolitos en orina. Una vez hecho el diagnóstico "bioquímico" se puede proceder a la localización del tumor.

En este caso la paciente tenía historia de hipertensión arterial de difícil control asociada a masa retroperitoneal, de más de tres años de evolución, lo que hizo sospechar el diagnóstico. Las pruebas de secreción endocrina (catecolaminas) resultaron negativas, esto podría considerarse como una falsa negativa, en ocasiones, estos tumores tienen una producción paroxística de catecolaminas, lo que explicaría el resultado negativo. Sin embargo, igualmente pudo tratarse de un caso de hipertensión renovascular por compresión tumoral extrínseca de la arteria renal, como el publicado por Kuzmanovska.<sup>10</sup> Después de la cirugía, la paciente no volvió a requerir de antihipertensivos para mantener una presión arterial normal.

La tomografía computarizada (TC) es el estudio de gabinete de primera elección dentro del abordaje de un paciente con masa retroperitoneal. Evalúa la topografía del tumor, la invasión vascular y la presencia de metástasis loco regionales o a distancia. La TC ha sustituido a la angiografía por su menor morbilidad, sin embargo, la angiografía sigue siendo útil en algunos casos para determinar con mayor sensibilidad la invasión vascular o la presencia de pequeñas metástasis y, en ocasiones, para embolización preoperatoria del tumor.<sup>7,9</sup>

La gammagrafía con meta-yodo-bencil-guanidina (MIBG) es también útil en tumores secretantes de catecolaminas y puede detectar más del 80% de estos tumores, además de descartar tumores múltiples, metástasis funcionantes o pequeños tumores no detectados por la tomografía.<sup>11</sup> En nuestro caso la realización de gammagrafía con MIBG fue rechazada por la paciente.

La resonancia magnética (RM) puede ser también de utilidad, característicamente su imagen es hiper-intensa en la modalidad T2, siendo especialmente útil cuando se quiere descartar invasión vascular (p.ej, vena cava).<sup>11,12</sup>

Cuando el diagnóstico de masa retroperitoneal secretante de catecolaminas es sospechado (ya sea feocromocitoma o paraganglioma), la realización de biopsia por aspiración de la lesión está absolutamente

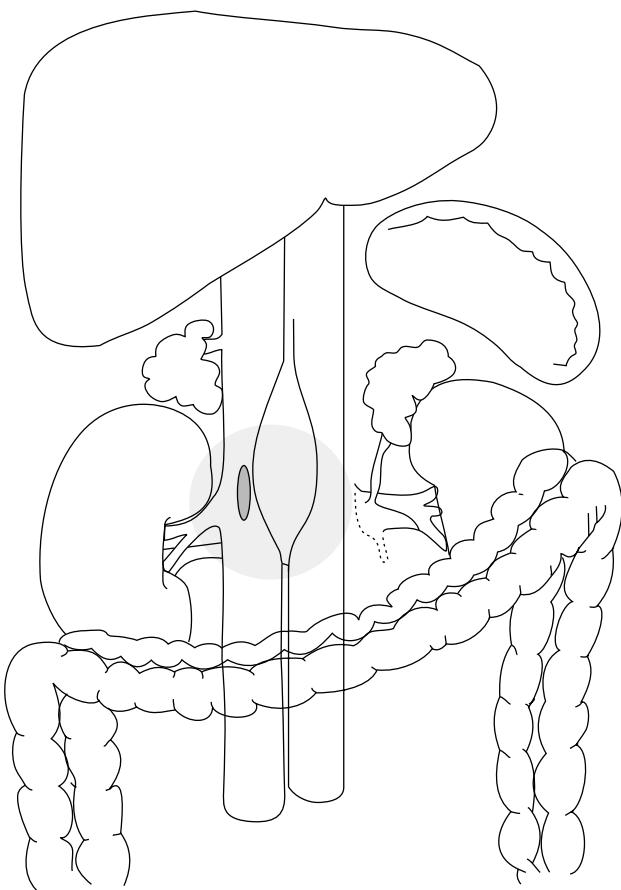


Fig. 5. Esquematización de la sección y ligadura de la vena renal (línea punteada) preservando la vena suprarrenal y la gonadal izquierda, exponiendo completamente el tumor. Aorta y vena cava desplazadas.

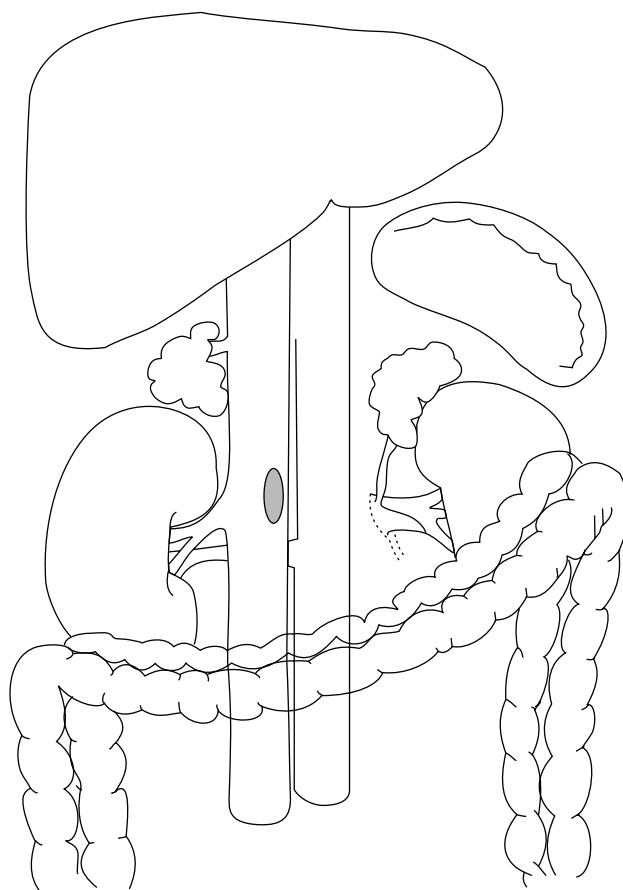


Fig. 6. Lecho tumoral posterior a la resección; en gris, vena renal izquierda ligada.

contraindicada debido al riesgo elevado de desencadenar una liberación de catecolaminas masiva con posibles consecuencias fatales.

La vasoconstricción continua, secundaria a la liberación de catecolaminas, produce una disminución en el volumen circulante que puede pasar desapercibida. Cuando los pacientes se presentan con hipertensión arterial, la preparación preoperatoria es obligada e incluye restauración de normovolemia y bloqueo alfa adrenérgico. Ésta se ha realizado durante muchos años a base de bloqueadores alfa (phenoxybenzamina) agregando beta bloqueadores (propanolol) en caso de arritmias. Nunca se debe iniciar con los beta-bloqueadores antes del bloqueo alfa ya que éstos pueden inhibir la vasodilatación inducida por epinefrina, lo que lleva a hipertensión severa e insuficiencia cardiaca izquierda.<sup>13</sup> También han sido utilizados bloqueadores de canales de calcio (p.ej, nicardipina) para preparación preoperatoria, utilizado por nosotros en este caso, con resultado exitoso y sin los efectos colaterales de los bloqueadores alfa o beta adrenérgicos.<sup>14</sup>

El tratamiento de estas lesiones debe ser su resección completa. La cirugía frecuentemente es complica-

da ya que estos tumores son altamente vascularizados y tienen una estrecha relación con vasos vitales del retroperitoneo (aorta, vena cava, vasos renales o mesentéricos).<sup>15,16</sup> En este caso la resección fue difícil con hemorragia transoperatoria importante e, incluso, la necesidad de empaquetamiento del lecho quirúrgico, aunque con una evolución postoperatoria adecuada.

En casos de difícil acceso al retroperitoneo, especialmente en tumores retrocavales o inter-aorto-cava como este caso, ha sido recomendada la ligadura de la vena renal izquierda con preservación de la vena gonadal (**Figuras 4 y 5**), para mejor exposición y control vascular del tumor sin consecuencias postoperatorias en la función renal, tal como sucedió en esta paciente.<sup>17</sup>

El abordaje laparoscópico ha sido bien descrito para feocromocitomas por varios autores, con ventajas comparado con la cirugía abierta,<sup>18</sup> sin embargo, sólo algunos grupos han podido aplicar este tipo de abordaje para casos seleccionados de paragangliomas retroperitoneales, aplicándolo a tumores pequeños sin sospecha de malignidad.<sup>19</sup>

El diagnóstico de malignidad es determinado por el comportamiento biológico de la lesión, es decir, la pre-

sencia de invasión loco-regional, recurrencia o metástasis a distancia. Los informes en la literatura varían del 22-50% y casos malignos han sido publicados aun después de 10 años de seguimiento.<sup>6,16,20</sup> En nuestro paciente no existe sospecha de malignidad después de 18 meses de seguimiento y se mantiene normotensa, sin embargo continuará bajo vigilancia.

En casos de malignidad, la sobrevida media es del 45% a 10 años, pueden ocurrir metástasis o recurrencia muchos años después de la resección primaria del tumor, por lo tanto, el seguimiento debe ser a largo plazo. Una vez que se determina la presencia de metástasis, la sobrevida media es de tres años.<sup>16</sup>

## Referencias

1. Lamovec J, Frkovic-Grazio S, Bracko M. Nonsporadic cases and unusual morphological features in pheochromocytoma and paraganglioma. *Arch Pathol Lab Med* 1998; 122: 63-8.
2. Manger WM, Gifford RW Jr. Pheochromocytoma: current diagnosis and management. *Cleve Clin J Med* 1993; 60: 365-78.
3. Jaffer S, Harpaz N. Mesenteric paraganglioma: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126: 362-4.
4. Maier W, Marangos N, Laszig R. Paraganglioma as a systemic syndrome: pitfalls and strategies. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 978-82.
5. Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF. Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: natural history and response to treatment. *Surgery* 1990; 108: 1124-29; discussion 1129-30.
6. Proye CA, Vix M, Jansson S, Tisell LE, Dralle H, Hiller W. The pheochromocytoma: a benign, intra-adrenal, hypertensive, sporadic unilateral tumor. Does it exist? *World J Surg* 1994; 18: 467-72.
7. Lenz T, Goßmann J, Schulte KL, Salewski L, Geiger H. Diagnosis of pheochromocytoma. *Clin Lab* 2002; 48: 5-18.
8. Huerga D, Vilches M, Millan A, Mayor A, Souto JL, Ricas S, et al. Medical and surgical treatment of retroperitoneal paragan-
- glioma secretor of catecholamines and erythropoietin. *Br J Surg* 1997; 84Suppl 2: 106-7.
9. Proye C. Modern trends in the management of pheochromocytomas and abdominal paragangliomas. *Endocrine Surg* 1996; 13: 109-23.
10. Kuzmanovska D, Sahpazova E, Kocova M, Damjanovski G, Popov Z. Pheochromocytoma associated with reversible renal artery stenosis. *Nephrol Dial Transplant* 2001; 16: 2092-4.
11. Pacak K, Linehan WM, Eisenhofer G, Walther MM, Goldstein DS. Recent advances in genetics, diagnosis, localization, and treatment of pheochromocytoma. *Ann Intern Med* 2001; 134: 315-29.
12. Manger WM, Gifford RW. Pheochromocytoma. *J Clin Hypertens (Greenwich)* 2002; 4: 62-72.
13. Proye CA, Nguyen HH. Current perspectives in the surgery of multiple endocrine neoplasias. *Aust N Z J Surg* 1999; 69: 106-16.
14. Proye C, Thevenin D, Cecat P, Petillot P, Carnaille B, Verin P, et al. Exclusive use of calcium-channel blockers in preoperative and intraoperative control of pheochromocytomas: hemodynamics and free catecholamine assays in ten consecutive patients. *Surgery* 1989; 106: 1149-54.
15. Goldstein RE, O'Neill JA Jr, Holcomb GW 3rd, Morgan WM 3rd, Neblett WW 3rd, Oates JA, et al. Clinical experience over 48 years with pheochromocytoma. *Ann Surg* 1999; 229: 755-64; discussion 764-6.
16. O'Riordan DS, Young WF Jr, Grant CS, Carney JA, van Heerden JA. Clinical spectrum and outcome of functional extraadrenal paraganglioma. *World J Surg* 1996; 20: 916-21; discussion 922.
17. Mondragón-Sánchez R, Orellana H, Bernal-Maldonado R, Ruiz-Molina JM. Resection of tumors of the pararenal inferior vena cava with in situ perfusion of the right kidney and graft replacement with bovine pericardium. *J Am Coll Surg* 1998; 186: 717-9.
18. Brunt LM, Doherty GM, Norton JA, Soper NJ, Quasebarth MA, Moley JF. Laparoscopic adrenalectomy compared to open adrenalectomy for benign adrenal neoplasms *J Am Coll Surg* 1996; 183: 1-10.
19. Janetschek G, Finkenstedt G, Gasser R, Waibel UG, Peschel R, Bartsch G, et al. Laparoscopic surgery for pheochromocytoma: adrenalectomy, partial resection, excision of paragangliomas. *J Urol* 1998; 160: 330-4.
20. Taeu R, Takigawa H, Sinotou K, Uno S, Mori R, Tatara IG, et al. A case of pelvic malignant paraganglioma. *Int J Urol* 2001; 8: 715-8.

