

Caso clínico

Paraganglioma del órgano de Zuckerkandl e hipertensión arterial

Dr. Amado Rafael Gutiérrez-Carreño,* Dr. Carlos Sánchez-Fabela,*

Dr. René Iván Lizola-Margolis,** Dr. Luis Sigler-Morales,***

Dra. Mónica Mendieta-Hernández*****

RESUMEN

Paciente femenino de 13 años de edad con diagnóstico de tumor del órgano de Zuckerkandl con diámetro de 8 x 10 cm. El diagnóstico fue por elevación de catecolaminas y aortografía. Tratada quirúrgicamente con extirpación total. Histopatología descubrió tejido cromafín. La evolución fue buena y presión arterial normal. Estos tumores pueden asociarse a síndromes familiares, vg. feocromatosis, y a neoplasia endocrina múltiple (NEM) (IIA y IIB). Se revisó la literatura médica actual.

Palabras clave: Tumor del órgano de Zuckerkandl, paraganglioma, feocromocitoma, hipertensión arterial.

ABSTRACT

A 13 year-old girl diagnosed with a tumor in the organ of Zuckerkandl. A mass of 8 x10 cm diameter was objectified. Diagnosis was achieved by metanephrine determinations and aortography. This patient was surgically treated by exeresis of the lesion. Histopathology discovered cromaffin tissue. This patient is asymptomatic with normal blood pressure. The appearance of these tumors may be associated with familial syndromes, i.e. phacomatosis and multiple endocrine neoplasia (MEN) (IIA and IIB). Current medical literature is reviewed.

Key words: Tumor of the organ of Zuckerkandl, paraganglioma, pheochromocytoma, extraadrenal, hypertension.

INTRODUCCIÓN

La hipertensión arterial sistémica (HAS) es un problema de salud pública en México^{1,2} (Figura 1) y en muchas partes del mundo. El reporte de la Fundación Española del Corazón³ señala que las defunciones por enfermedades cardiovasculares en los primeros ocho meses de 2012 fueron: España 83,880, Latinoamérica 746,688 y en el mundo 11,672,078.

La HAS aislada es grave por las complicaciones neurológicas, cardíacas, oculares, nefrológicas y vasculares que genera. El problema es peor cuando forma parte del síndrome metabólico junto con la obesidad, resistencia a la insulina, hiperlipidemia, estado protrombótico y estado proinflamatorio con una elevada morbilidad y mortalidad.

El paradigma de la hipertensión arterial sigue siendo que en un alto porcentaje es primaria o idiopática, y que sólo en 5-10% es secundaria,⁴ identi-

* Ex Presidente de la Sociedad Mexicana de Angiología y Cirugía Vascular.

** Ex Presidente Asociación Mexicana de Cirugía General.

*** Angiólogo y Cirujano Vascular.

cable cuando se hace un estudio clínico, bioquímico y por imágenes dirigido a descartar su posible causa (*Cuadro I*).

La HAS puede afectar desde los recién nacidos con malformaciones congénitas, vg. coartación de aorta, hasta a los adultos mayores con cambios orgánicos degenerativos, de ahí la importancia de darle el valor correspondiente.

Se presenta un caso con HAS secundaria debido a un paraganglioma (PRGL) del órgano de Zuckerkandl⁵⁻⁸ (*Cuadro II*).

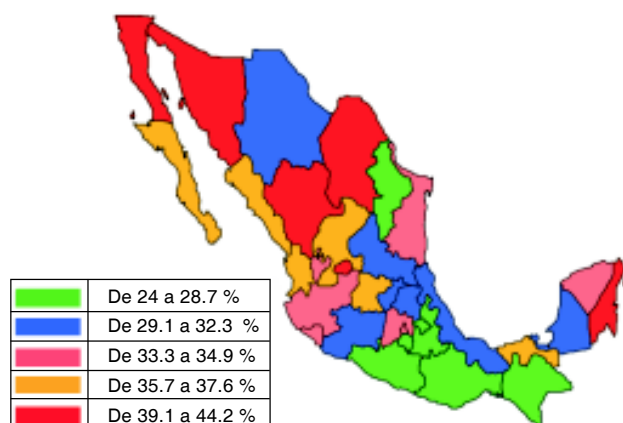


Figura 1. Prevalencia de hipertensión arterial según entidad federativa. Fuente: ENSANUT 2006. Promedio Nacional 32.6%. 16 millones de mexicanos.^{1,2}

CUADRO I

Hipertensión arterial secundaria⁴⁹

- Trastornos endocrinos.
- Nefropatías y renovasculares.
- Enfermedades neurológicas.
- Estrés agudo.
- Hipertensión inducida por medicamentos.
- Misceláneos, congénitos, etc.

CUADRO II

Clasificación de paragangliomas⁵

- Paraganglios branquioméricos (relacionado con arcos branquiales).
- Hueso temporal (timpánico y yugular).
- Cuerpo carotídeo.
- Otros de cabeza y cuello (órbita, laringe, nariz).
- Subclavia, aorta y pulmón.
- Intravagal (mediastino superior).
- Aorto-simpático (retroperitoneo).
- Visceral (pélvico, mesentérico, vagal).

CASO CLÍNICO

Adolescente femenino de 13 años que inició padecimiento con crisis convulsivas y de hipertensión arterial asociadas a dolor abdominal. El estudio de ecografía demostró una tumoración abdominal a nivel de mesogastrio de 10 x 8 cm. En su lugar de origen se efectuó laparotomía media supra e infraumbilical que detectó tumoración altamente vascularizada retroperitoneal, por lo que se decidió cerrarla y enviarla al grupo que reporta el caso.

Al ingreso la paciente estaba hipertensa, se midió epinefrina, norepinefrina, dopamina y catecolaminas totales (elevadas), así como el ácido vanil mandélico. Las catecolaminas en orina elevadas. Para valorar la vascularidad del tumor se realizó cateterismo y aortografía abdominal (*Figura 2*) que corroboró la presencia de dicha tumoración, hasta ese momento probable PRGL.

Se intervino por la reciente incisión previa. La anestesia fue complementada con fenoxibenzamina y propanolol. El abordaje transmesentérico (realizado previamente) limitaba mucho su disección (*Figura 3*), así que se movilizó el colon derecho ascendente y la mitad del colon transverso. Se efectuó maniobra de Kocher para liberar el duodeno y así exponer el retroperitoneo. Se realizó control de la vena cava inferior y de la aorta abdominal tanto por arriba como por abajo del tumor, ya que de estos vasos entraba y salía la sangre directamente. Se logró la extirpación total del tumor sin incidentes (*Figura 4*) y su evolu-

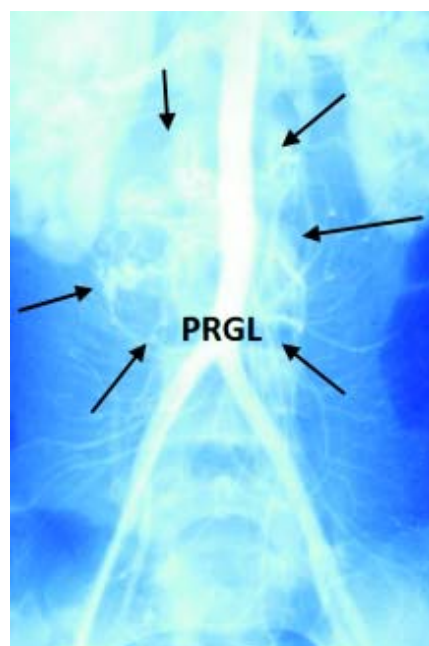


Figura 2. Aortografía con PRGL aórtico-caval originado en el órgano de Zuckerkandl.

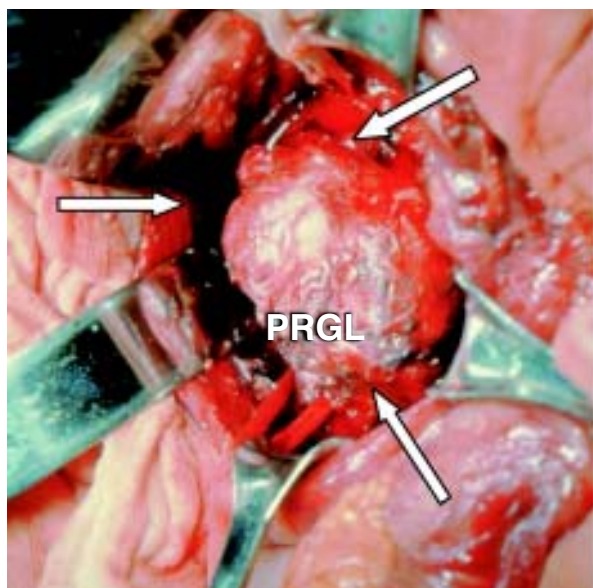


Figura 3. Vista operatoria inicial del PRGL del órgano de Zuckerkandl.



Figura 4. Campo transoperatorio una vez extirpado el PRGL. Se observa la vena cava inferior (VCI) y la aorta abdominal (Ao) sin tumor.

ción fue satisfactoria. Por histopatología el tumor fue benigno con tejido cromafín. El seguimiento a largo plazo fue de normo-tensión arterial.

DISCUSIÓN

A diferencia del PRGL carotídeo,^{10,11} donde además del factor genético se asocia la hipoxia crónica y habi-

tar en grandes altitudes, en los tumores del órgano de Zuckerkandl se han encontrado factores genéticos, pero hasta ahora no hay un factor detonante. Este órgano es una fuente secundaria de catecolaminas, sobre todo en situaciones de estrés. Responde a estímulos químicos de la sangre, produciendo estas hormonas. En casos familiares se puede relacionar con facomatosis y con neoplasia endocrina múltiple (NEM). Puede desarrollarse tumores denominados PRGL que derivan de las células cromafines e incluyen los nervios simpáticos y parasimpáticos.

Se sabe que existe en varias localizaciones: en el cuerpo carotídeo, yúgulo-timpánico, vagal, laríngeo, aórtico-pulmonar, gangliocítico, de la cauda equina, nasofaríngeo, extra-adrenal simpático, para-aórtico, vesical y paravertebral (*Figura 5*). Los paragangliomas son apudomas desde el punto de vista citoquímico y son lesiones neuroendocrinas por su origen neuroectodérmico y su función hormonal.

Emil Zuckerkandl¹² (anatomista) dio a conocer en 1901 la presencia de cúmulos de células cromafines en fascículos y nidos en un mesénquima. Ahora se sabe que esta estructura se forma por cúmulos de tejido neuroendocrino, localizado en el área toracoabdominal posterior y paravertebral, en la bifurcación de la aorta, o en el origen de la arteria mesentérica.

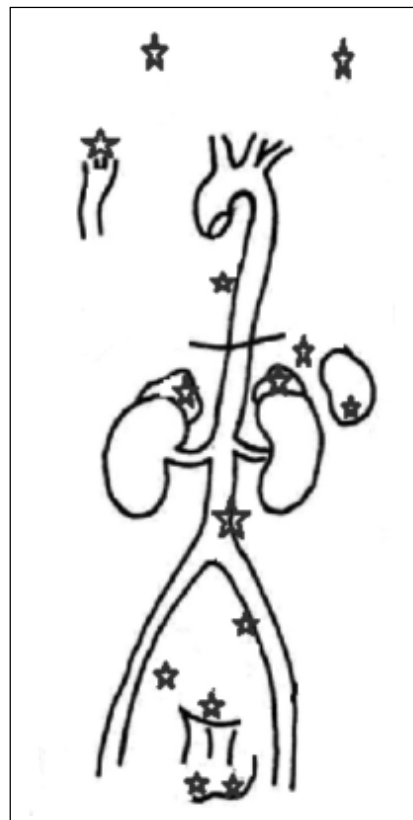


Figura 5. Sitios anatómicos de paraganglios.

En reportes en diferentes partes del mundo¹³⁻²⁴ resalta que la mayoría son de uno a dos casos y en cada uno se revisa la literatura médica. Aun cuando los PRGL son raros, se ha encontrado una alteración genética en la cual el brazo corto del cromosoma 1 pierde la heterocigocidad, alterando el gen supresor involucrado en la génesis tumoral de los feocromocitomas y paragangliomas abdominales.

Para 2006 se habían reportado en la literatura unos 135 casos de tumores del órgano de Zuckerkandl.²⁵ En 2010 se enriquece con 72 referencias.²⁶ En México hay amplia experiencia publicada acerca de este tema,²⁷⁻³⁹ lo interesante es que en 2012⁴⁰⁻⁴⁶ hay una buena cantidad de reportes con la misma tonalidad de aporte de uno o pocos pacientes y revisión de la literatura que lo hace cada vez más atractivo, ya que cuando se corrobora que su comportamiento es benigno el paciente queda curado. Tanto ha sido la motivación del cirujano que actualmente el tumor puede ser extirpado por vía laparoscópica^{47,48} con los avances de las técnicas de mínima invasión, el bisturí harmónico, los separadores intraabdominales y las grapas de alta definición para la oclusión vascular.

La clínica seguirá siendo la madre de las disciplinas médicas y al detectar un paciente hipertenso se revisará el cuello y el abdomen. En el resto de las estructuras de los paraganglios se harán los estudios de imagen que confirmen o descarten el diagnóstico clínico.

Por los cambios nutricionales y modificación del estilo de vida, en la terapéutica médica cotidiana se prescriben uno o más de estos medicamentos para el manejo y control de la HAS: diuréticos, beta-bloqueadores, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, antagonistas de los receptores de angiotensina II (también llamados ARA I y II) y bloqueadores de los canales del calcio. También se usan con menor frecuencia los bloqueadores alfa, fármacos que actúan sobre el sistema nervioso central, vasodilatadores e inhibidores de renina.

Actualmente se promueve en el manejo de la HAS la estimulación de los barorreceptores carotídeos y la denervación simpática renal.⁴⁹

REFERENCIAS

- Mendoza Ortega O. Diponible en: http://www.saludbc.gob.mx/descargas/pandemia/2009_POBLACION_MEXICANA.pdf
- Vega Pérez L. Disponible en: <http://www.ampacac.org.mx/rinconClinico/EpidemiologiaEnfcardiov2011.pdf>
- Disponible en: <http://www.fundaciondelcorazon.com/prevenccion/riesgo-cardiovascular/hipertension-tension-alta.html>
- Gutiérrez-Carreño R, Sánchez FC, García CE. Cirugía de la hipertensión arterial. *Angiología (España)* 1982; 34(4): 183-7.
- Glennier GG, Grimley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors). En: Firminger (ed.). *Atlas of tumor pathology. Ser. 2. Fasc. 9.* Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1974, p. 1-90.
- Lack EE. Tumors of the adrenal gland and extra-adrenal paraganglia. En: Rosai J (ed.). *Atlas of tumor pathology. Ser. 3, Fasc. 19.* Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1997, p. 303-409.
- Jaffer S, Harpaz N. Mesenteric paraganglioma. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine* 2002; 126(3): 362-64.
- Glenn F, Gray GF. Functional tumors of the organ of Zuckerkandl. *Ann Surg* 1976; 183(5): 578-85.
- Brantigan CO, Katase RY. Clinical and pathologic features of paragangliomas of the organ of Zuckerkandl. *Surgery* 1969; 65(6): 898-905.
- Balcázar A, López C, Soto I. Tumor del cuerpo carotídeo de altura. Revisión de 35 años. Conceptos actuales, manejo de 33 tumores y nueva clasificación. *Técnicas Endovasculares* 2011; 14(3): 3927-39.
- Gutiérrez CAR, Sánchez FC, Gutiérrez CAB, Portillo FP, Lizola MRI, Mendieta HM. Paraganglioma carotídeo. Actualidades 2012. Experiencia de 35 años. *Rev Mex Angiol* 2012; 40(1): 4-13.
- Zuckerkandl E. The development of the chromaffin organs and of the suprarenal glands. Keibel, Mall (eds.). *Manual of Human Embryology* Philadelphia, J. B. Lippincott Co.; 1912, p. 157-79.
- Gimenez BJM, Salinas SAS, Lorenzo RJG, Segura M, Hernandez MI, Barba RMA, Virseda RJA. Feocromocitoma del órgano de Zuckerkandl. A propósito de un caso. *Actas Urol Esp* 2002; 26(5): 372-6.
- Zutelman G, Lanatta J, Heis M, Salandra F, Caputo E. Paraganglioma del Órgano de Zuckerkandl: Reporte de un caso. *Prensa Médica Argentina* 2003; 90(4): 314-6.
- Anderson-Ramcharan A, Khan J, Ping AC, Harnarayan C. Extraadrenal retroperitoneal paraganglioma causing malignant hypertension and permanent visual loss in an eleven-year-old girl. *West Indian Med J* 2000; 49(1): 76-8.
- Benítez G, Paris A, Godayol F, Calatroni MI, Nakhal E, Benítez C, Tortoledo ME, Scorrza R. Paraganglioma funcional del órgano de zuckerkandl. a propósito de un caso, seguimiento a los 7 años. *RFM* 2005; 28(1): 59-62.
- Cabrera Gámez M, Turcios Tristá SE, Fuentes Rodríguez M, González Calero T, Yanes Quesada M, Díaz Socorro C. Feocromocitoma. Presentación de un caso clínico. *Rev Cubana Endocrinol* 2008; 19(2).
- Ocampo BJ, Trejos PJ, Morales BM, Encalada Orellana J, Cañizares RM. Paraganglioma cromafínico a propósito de un caso. *Oncología* 2006; 16(1): 68-71.
- Rebolledo PVE, Gubaira CJE, Perfetti CW, Verdecchia D, González DR, Mora EV. Tumores del sistema paraganglionar. *Rev Venez Oncol* 2006; 18(3): 177-83.
- Virseda RJA, Martínez RJ, Carrión LP, Martínez SC. Experiencia. Revisión de la literatura. *Actas Urol Esp* 2010; 34(10): 888-92.
- Mithani SK, Marohn MR, Freischlag JA, Dackiw APB, Zeiger MA. Laparoscopic resection of a paraganglioma of the organ of Zuckerkandl in a patient with a carotid body tumor. *Am Surg* 2006; 72(1): 55-9.
- Yano GC, Fernández JA, Ortiz R, Dos Santos J. Paraganglioma paraórtico izquierdo en el órgano de Zuckerkandl. *Medicina clínica* 2005; 125(10): 400.
- Subramanian A, Maker VK. Organs of Zuckerkandl: their surgical significance and a review of a century of literature. *Am J Surg* 2006; 192(2): 224-34.

24. Godayol F, Benítez G, Pozo JC, Nakhal E, París A, Benítez C. Tumor funcional del órgano de Zuckerkandl: a propósito de un caso. *Centro Med* 2002; 47(2): 128-32.
25. Arroyo-Martínez L, Álvarez-Pertuz H, Acuña-Calvo J, Montoya-Calles J. Paraganglioma funcional extra-adrenal. *Acta Med Costarric* 2006; 48: 39-42.
26. Cadena M, Vergara A, Olarte A, Ospina-Gonzalez D. Paraganglioma del órgano de Zuckerkandl. *Rev Colomb Cir* 2010; 25: 309-22.
27. Mondragón SA, Mondragón SR, Alvear NM, Bernal MR, Mondragón BR. Paraganglioma retroperitoneal interaortocavo. *Cir Gen* 2004; 26(4): 325-9.
28. Mateo-de-Acosta AD, Marín Rentarí NM. Feocromocitoma: Revisión y manejo quirúrgico. *Rev Hosp Gral Dr. M Gea González* 2000; 3(4): 170-81.
29. Salgado SG, Diaba P, Marin MKE, Espinosa PJL, Ramírez A. Paragangliomas: Métodos de imagen y correlación histopatológica. *Anales de Radiología México* 2009; 4: 307-17.
30. Bizueto RH, Hernández PNA, Ramírez AFJ, Ysita MA. Paraganglioma de la arteria iliaca común derecha. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Cir Ciruj* 2004; 72(1): 55-8.
31. Díaz NJR, Hernández MG, Rodríguez MCE, Flores TJE, Castro MM, López SJG, Campos SJG, et al. Paraganglioma vesical. *Rev Mex Urol* 2011; 71(3): 172-5.
32. López IÁ. Feocromocitoma y paraganglioma: un dolor de cabeza. *Rev Med MD* 2010; 2(2): 62-8.
33. Martínez LCM, Sánchez B, Arriola GHF, Llaven RR, Bancelis ARA. Paragangliomas carotídeos, yugulares y aórticos. *Rev Mex Angiol* 2005; 33(4): 110-3.
34. Barrera FJL, Tamez de LMD, Ramírez MM, Martínez CE, Ruiz-Godoy RLM, Granados GM, et al. El manejo de los paragangliomas en el Instituto Nacional de Cancerología. *Rev Inst Nal Cancerol Méx* 2000; 46(1): 17-20.
35. Sánchez LA, Rivera L, Benítez LJA, Herrera LO. Paraganglioma retroperitoneal extra-adrenal no funcional. Reporte de un caso. *Bol Coleg Mex Urol* 2010; XXV(2): 96-100.
36. Garduño JP, Durán MA, Chávez Macías L, Castro Gómez L, Solís V, Solís, Olvera Rabiela JE. Paragangliomas de comportamiento biológico maligno. Estudio de dos casos de autopsia. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2003; 66(2): 99-103.
37. Álvarez TR, Álvarez T, Portela O, Olvera BC, Burgos ZA. Feocromocitoma. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Cir Endoscop* 2007; 8: 148-56.
38. Guerrero M, García F, García M. Paraganglioma Funcional Extraadrenal. *Rev Mex Urol* 1998; 58: 282-5.
39. Pérez López C, Sarmiento MA, Álvarez Ruiz F, Gutiérrez M, Fernández Prieto A, García Raya P, et al. Paragangliomas de la cauda equina: a propósito de dos casos. *Neurocirugía* 2004; 15(6): 565-70.
40. Jia-Hwia Wang. A paraganglioma of the organ of Zuckerkandl. *Urological Science* 2012; 23(1): 13-14.
41. Bhandarkar D, Katara A, Mittal G, Chauhan P, Chadha M. Laparoscopic Management of Renal Hilar Pheochromocytomas. *Surgical Laparoscopy, Endoscopy & Percutaneous Techniques* 2012; 22(3): 148-51.
42. Jafri M, Maher ER. The genetics of pheochromocytoma: using clinical features to guide genetic testing. *European Journal of Endocrinology* 2012; 166: 151-8.
43. Repodas B, Arillo A, Murie M, García García D. Feocromocitoma. Informe de un caso. *An Sist Sanit Navar* 2012; 35(1): 121-5.
44. Huan L, Jetly R, Kandil E. Paraganglioma of the organ of Zuckerkandl. *J La State Med Soc* 2012; 164(1): 26-30.
45. Laird AM, Gauger PG, Doherty GM, Miller BS. Paraganglioma: not just an extra-adrenal pheochromocytoma. *Langenbeck's Archives of Surgery* 2012; 397(2): 247-53.
46. Karasek D, Shah U, Frysak Z, Stratakis C, Pacak K. An update on the genetics of pheochromocytoma. *J Human Hypertension*. Doi:10.1038/jhh.2012.20 [31 May 2012].
47. Gagner M, Breton G, Pharand D, Pomp A. Is laparoscopic adrenalectomy indicated for pheochromocytomas? *Surgery* 1996; 120: 1076-80.
48. Humphey R, Gray D, Pautler S, Davies W. Laparoscopic compared with open adrenalectomy for resection of pheochromocytoma: a review of 47 cases. *Can J Surg* 2008; 51(4): 276-80.
49. Faselis C, Doumas M, Papademetriou V. Common secondary causes of resistant hypertension and rational for treatment. *Int J Hypertens* 2011; 2011: 236-9. Doi: 10.4061/2011/236239.

Correspondencia:

Dr. Amado Rafael Gutiérrez-Carreño
 Camino a Santa Teresa, Núm. 1055-845
 Col. Héroes de Padierna
 Deleg. Magdalena Contreras
 C.P. 10700, México, D.F.
 Tel. (55) 5652-2737, 5652-0869
 Correo electrónico:
 algu_tier@yahoo.com.mx