

CARTA CIENTÍFICA

Paraganglioma aórtico del órgano de Zuckerckandl asociado a síndrome paraganglionar familiar por mutación de SDHB



Organ of Zuckerckandl paraganglioma associated with familial paraganglioma syndrome due to SDHB mutation

G.M. Novo Martínez^{a,*}, G. Alonso Argüeso^b, R. Fernández Samos^a, E. Menéndez Sánchez^a y A.M. Zorita Calvo^a

^a Hospital Universitario de León, León, España

^b Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

Mujer de 23 años con edemas vespertinos, en ambos miembros inferiores, de 5 años de evolución. Valorada por el servicio de urología por infecciones urinarias de repetición, encontrando como hallazgo casual en la ecografía una masa paraaórtica derecha. No astenia, anorexia ni pérdida de peso, afebril, no náuseas ni vómitos, no cefaleas, sudoración o palpitaciones. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación. Análisis sistemática de ingreso en rangos normales. Marcadores tumorales y metabolitos/catecolaminas en orina negativos.

En la ecografía se describe una masa paraaórtica derecha de 10 × 7 cm, altamente vascularizada con focos hiperecogénicos en su interior. Posteriormente se realiza una TAC donde se confirma la masa retroperitoneal, encontrándose en íntimo contacto por delante de la vena cava inferior (VCI), produciendo compresión. Engloba vasos ilíacos y contacta con la pared lateral de la aorta, sin infiltrarla. Muestra un íntimo contacto con asas intestinales y colon. Se trata de una masa muy vascularizada, con calcificaciones y áreas de necrosis central (fig. 1).

Ante dichos hallazgos y con pruebas de catecolaminas negativas, realizada dentro del sistemático de ingreso, el

diagnóstico inicial de sospecha es de angiosarcoma. Por ello se realiza PAAF ecoguiada, durante la cual la paciente sufre shock hipovolémico postpunción, precisando ingreso en la UCI, que respondió adecuadamente a fluidoterapia agresiva.

Dicha prueba describe características histológicas e inmunohistoquímicas compatibles con paraganglioma (PG). Se diagnostica, por tanto, de paraganglioma paraaórtico, con posible origen en el órgano de Zuckerckandl dada su localización.

Posteriormente se realiza una gammagrafía con octreótido con captación del trazador sobre mitad inferior de tumoración conocida.

En el estudio angiográfico se describe un PG densamente vascularizado, con ramas procedentes de aorta, renal derecha, lumbares, mesentérica superior e inferior. Drenaje por múltiples eferentes venosas y VCI.

Dada la gran vascularización y tamaño tumoral se decide embolización de las ramas nutrientes como primera opción terapéutica coadyuvante.

Se procedió a embolización a través de la vía femoral derecha, de las ramas arteriales aferentes principales L3 y L5, observándose disminución de la vascularización aproximadamente del 40%.

En la angio-TAC de control se objetiva disminución del tamaño de la masa, midiendo en ese momento 7,8 × 5,1 cm. Persiste la compresión de la VCI, por lo que se decide nueva embolización, esta vez por vía femoral izquierda,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: glori_mry@hotmail.com
(G.M. Novo Martínez).



Figura 1 Ecografía que describe masa paraaórtica con focos hiperecogénicos en su interior, y escáner abdominal que objetiva un masa gigante retroperitoneal en relación con grandes vasos, vascularizada y con áreas de necrosis central.

embolizando las ramas aferentes principales L3 izquierda y L4 derecha, y de la arteria renal derecha, observándose una vascularización aproximada del 30%.

En el estudio posterior se observa disminución del tamaño de la masa, midiendo en ese momento $6,9 \times 4,1$ cm. También se observa disminuido el efecto compresivo frente a la VCI (fig. 2).

Tras la reducción prequirúrgica, mediante las 2 embolizaciones, se procede a la extirpación de la masa mediante incisión supraumbilical y escisión minuciosa.

Al año de la cirugía es diagnosticada de una tumoración ovárica derecha, con diagnóstico anatomopatológico compatible con edema y tumoración benigna, que se extirpa satisfactoriamente.

A raíz de los hallazgos se le realiza un estudio genético que muestra una mutación del gen SDHB. Este gen se asocia al síndrome paraganglionar familiar, que produce una

especial sensibilidad al desarrollo de nuevos paragangliomas, tumor renal de células claras y tumores GIST entre otros. Se practica un estudio genético a padres y hermanos con resultado positivo portador de la alteración para el padre.

Tras 5 años de revisiones la paciente se encuentra asintomática. El seguimiento por imágenes se realizó con una TAC cérvico-torácico-abdominal completa basal y posterior seguimiento anual con Rx de tórax, ecografía abdominal y cervical. Gammagrafía con ^{111}In -octreótido cada 5 años. En la gammagrafía sin captación de radiofármaco en ninguna región anatómica.

Los PG extraadrenales son tumores extremadamente raros, sobre todo en su variante no secretora^{1,2}. Los paragangliomas del órgano de Zuckerckandl corresponden al 20% del total, aproximadamente³. Presentan una tasa de malignidad del 30-50%^{1,2}. A pesar de su crecimiento lento, los PG

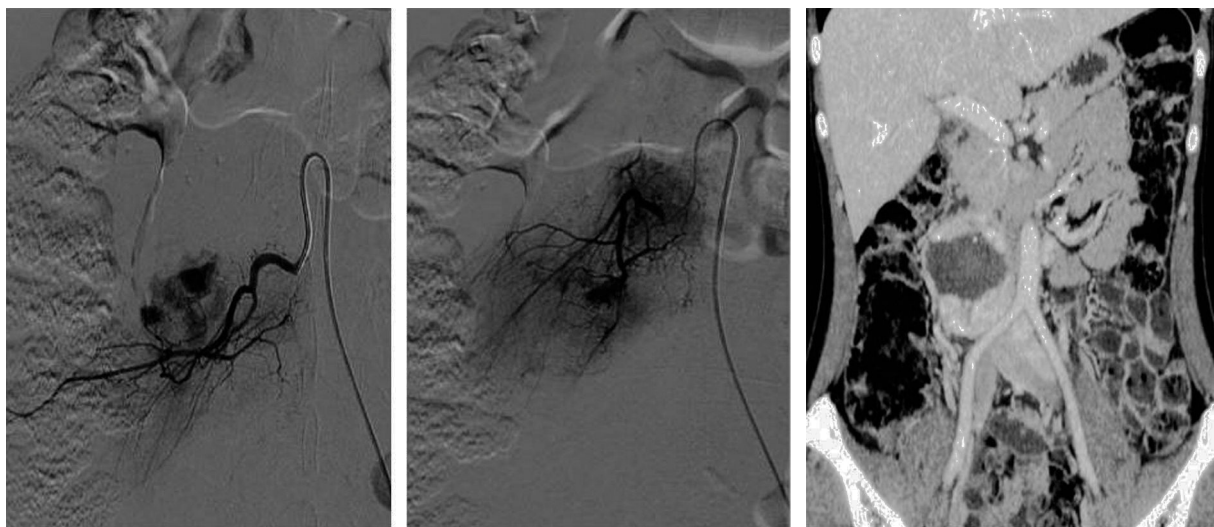


Figura 2 Imágenes de las 2 embolizaciones selectivas y angio-TAC de control posterior con reducción del tamaño de la masa y de la compresión tumoral.

retroperitoneales tienen mayor tasa de metastatización que los carotídeos (20-40% frente al 10%).

Tras la sospecha clínica y descubrimiento de una masa retroperitoneal por ecografía, TAC y/o RMN, se debe realizar gammagrafía de captación, para confirmar el diagnóstico en tumores funcionantes, así como para descartar posibles tumores a distancia. También es necesario solicitar un estudio de catecolaminas para determinar su funcionalidad⁴⁻⁶. La indicación de citología por PAAF es controvertida y la biopsia está contraindicada, debido al riesgo alto de sangrado de estos tumores⁷. En nuestro caso se utiliza ante la no sospecha inicial de PG.

La embolización preoperatoria no suele hacerse rutinariamente por el riesgo teórico de isquemia y liberación de catecolaminas al sistema venoso. En PG de cuerpo carotídeo está descrita con buenos resultados para disminuir el sangrado intraoperatorio y facilitar la extirpación. En nuestro caso el tamaño y la intensa hipervascularización impulsaron la embolización preoperatoria, con la intención de disminuir el sangrado y tiempo quirúrgico^{3,8}. No obstante, aun sabiendo la eficacia, el tema de su uso sistematizado sigue siendo un tema de debate⁶. El tratamiento definitivo será la extirpación quirúrgica^{8,9}.

Es conveniente realizar un estudio genético para síndromes familiares, con riesgo de desarrollo de otras tumoraciones, como MEN1, MEN2 y von Hippel-Lindau entre otros. En caso afirmativo deberá realizarse un estudio genético familiar y seguimiento estrecho a los afectados^{9,10}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Gulavani N, Rodrigues G, Prabhu R, Kamath G, Rai L, Rao L. Non-functioning aortocaval paraganglioma masquerading as celiac lymphnodal metastasis. *Eurasian J Med.* 2014;46:53-6.
2. Kshirsagar A, Dombale V, Vinchurkar K, Pareek V. Retroperitoneal para-aortic paraganglioma. *Int Surg.* 2005;90:141-3.
3. Cadena M, Vergara A, Olarte A, Ospina-González D. Paraganglioma del órgano de Zuckerkandl. *Rev Colomb Cir.* 2010;25:309-22.
4. Faizah Mohd Z, Sharis Osman Z, Abdul Manaf Z, Mahadevan J, Yahya M. The value of pre-operative embolisation in primary inferior vena cava paraganglioma. *Malays J Med Sci.* 2011;18:70-3.
5. Hemalatha A, Avadhani Geeta K, Anoosh K, Ashok KP, Rajani Deepa M. Extra-adrenal silent retroperitoneal paraganglioma: Report of a rare case. *J Clin Diagn Res.* 2014;8:FD06-7.
6. Rosing JH, Brooke JR, Longacre TA, GrecoMassive R. Extra-adrenal retroperitoneal paraganglioma: Pre-operative embolization and resection. *Dig Dis Sci.* 2009;54:1621-4.
7. Díez Porres L, García Iglesias F, Pérez Martín G, García Puig J, Gil Aguado A. Paraganglioma multicéntrico: cuidado con la cirugía. *Rev Clin Esp.* 2003;203:434-8.
8. Nakamura F, Silva R, dos Santos V, Razuk Filho A, Caffaro R. Preoperative embolization of abdominal paraganglioma: Case report. *Rev Col Bras Cir.* 2010;37:159-61.
9. Sangster G, Do D, Previgliano C, Li B, LaFrance D, Heldmann M. Primary retroperitoneal paraganglioma simulating a pancreatic mass: A case report and review of the literature. *HBP Surg.* 2010. Article ID 645728, 4 pages. <http://dx.doi.org/10.1155/2010/645728>.
10. Díaz Soto G, Serrano Morte A, Rodríguez Martín C, García Talavera P, Abril CM, Puig Domingo M. Síndrome de paraganglioma familiar: expresividad clínica y relevancia de una nueva mutación en SDHB. *Med Clin (Barc).* 2013;140:453-7.