

PARAGANGLIOMA EXTRAADRENAL ABDOMINAL: REVISIÓN DE LA LITERATURA

Vallejo Herrera V¹, Vallejo Herrera MJ², Serrano Puche F¹

¹Servicio de Radiodiagnóstico; ²Servicio de
Endocrinología

Hospital Regional de Málaga

Objetivos:

- Se realiza una revisión de los hallazgos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de los paragangliomas abdominales extraadrenales, incluidos las pruebas de imagen.
- MATERIAL Y MÉTODOS:
- Realizamos la recogida y evaluación de los casos de paragangliomas abdominales extraadrenales diagnosticados en nuestro hospital durante los últimos años para realizar una revisión y descripción detalladas.

DISCUSIÓN:

- Se describen los hallazgos clínicos y patológicos de 3 pacientes con paragangliomas abdominales recogidos durante un año (enero de 2021-enero de 2022).
- Todos los pacientes fueron mujeres, con edad situada entre 26 y 67 años. La localización de estos tumores extraadrenales fueron paraaórtica, interaortocava, retrocava y perihepática, uno de los casos presentaba además paragangliomas cervicales, con un tamaño de las lesiones que oscilaban desde los 13 a los 30 mm. En todos los casos los paragangliomas se detectaron como hallazgo incidental en pruebas de imagen realizadas por otro motivo, aunque reinterrogando la clínica predominante fueron los acúfenos, sudoración, temblor y cefalea, presentando crisis hipertensivas solo uno de los casos. Una paciente presentaba de forma concomitante hiperplasia/adenomas suprarrenales bilaterales, con frenación incompleta con dexametasona, pero con ACTH y cortisoluria normales, probable hipercortisolismo (Síndrome de Cushing).
- Se estimaron niveles de metanefrinas en orina de 24 horas y catecolaminas en sangre, con niveles elevados en uno de los casos (coincidente con la paciente hipertensa), y niveles normales en el resto. Las lesiones se detectaron inicialmente por tomografía computarizada y se completó estudio con gammagrafía con 113I-MIBG y PET-TC DOPA en todos ellos. FIGURA
- Además se solicitó estudio genético en todos los pacientes (kif-1b, MAX, NF1, PRKAR1A, RET, SDHA, Af2,B,C,D, TME127, VHL) con resultado negativo. Todos los casos fueron valorados por Endocrinología, con prescripción de premedicación con Doxazocina previo a cirugía y todos los pacientes menos uno fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. El caso que asociaba glomus carotídeos se encuentra pendiente de valoración por cirugía para exéresis. El diagnóstico definitivo se realizó mediante el examen histopatológico de los tumores extirpados (2 casos) y se confirmó mediante técnicas inmunohistoquímicas de cromogranina A, proteína S100 y sinaptofisina. No hubo metástasis en ninguno de los pacientes. Se ha realizado seguimiento de los pacientes hasta la actualidad (al menos 24 meses), con normalización de los niveles de catecolaminas después de la cirugía, sin aparición de recidiva

- Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes (0.2-1/100.000) que se originan en las células cromafines fuera de la glándula suprarrenal (extradrenales). Representan entre un 10-20% de los tumores productores de catecolaminas y se clasifican como simpáticos y parasimpáticos en función de su origen. Los tumores derivados de los ganglios parasimpáticos se encuentran casi exclusivamente en el cuello y la base del cráneo y, por lo general, no secretan catecolaminas. Por el contrario, la mayoría de los tumores derivados de los ganglios simpáticos se encuentran en el abdomen y producen un exceso de catecolaminas. Así pues, la adrenalina se produce casi de forma exclusiva en los tumores adrenales, mientras que los tumores extraadrenales producen principalmente noradrenalina. Los paragangliomas se diagnostican por síntomas relacionados con la hipersecreción de catecolaminas, efecto de masa, hallazgo incidental en pruebas de imagen o screening familiar de paragangliomas hereditarios. El exceso de catecolaminas produce hipertensión arterial paroxística, cefalea, diaforesis y palpitaciones. Los paragangliomas abdominales son una causa rara de hipertensión arterial secundaria, con una incidencia en pacientes hipertensos comprendida entre el 0,3 y el 0,5%.¹⁻⁷

- En el diagnóstico y manejo de estos pacientes se requiere un equipo multidisciplinar, (desde atención primaria hasta el médico especialista). Tras la sospecha clínica, se debe confirmar con la demostración bioquímica de un exceso de catecolaminas y posteriormente un diagnóstico de localización con pruebas de imagen.⁸⁻⁹
- La tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear son las pruebas de imagen iniciales, sensibles para detectar masas suprarrenales o extraadrenales, aunque poco específicas, por lo que se aconseja también realizar las pruebas funcionales. El 97-99% de los paragangliomas extraadrenales tiene localización abdominal, más frecuente en el área paraaórtica (75%), seguido de vejiga (10%), tórax (10%) y cabeza, cuello y pelvis (5%). Se debe tener en cuenta que hasta el 25% de todos los paragangliomas se descubren de manera incidental. Se debe completar el estudio con una prueba de imagen funcional, siendo las más utilizadas la gammagrafía con metaiodobenzilguanidina (MIBG) y la PET con 18F-fluorodopamina (18F-FDA) o 18F-fluorodihidroxifenilalanina (18F-FDOPA). De forma general, la 18F-FDA o 18F-FDOPA tienen mayor sensibilidad y especificidad para localizar el tumor primario, detectar enfermedad multifocal o metastásica que la gammagrafía.⁸⁻⁹

- Hasta el 50 % de los paragangliomas son hereditarios y pueden estar asociados con paraganglioma familiar (mutaciones en los genes SDHB y SDHD), neurofibromatosis tipo 1, enfermedad de von Hippel-Lindau, la tríada de Carney y, en raras ocasiones, con neoplasia endocrina múltiple tipo 2. Se deben considerar pruebas genéticas en todos los pacientes con paraganglioma.¹⁻⁷
- La resección quirúrgica se considera el tratamiento de primera elección. Antes de la intervención se debe realizar el bloqueo de receptores alfa-adrenérgicos, con doxazosina (bloqueo selectivo receptor alfa-1) o con fenoxibenzamina. Si, a la semana de iniciado el bloqueo alfa, el paciente presenta extrasístoles frecuentes o una frecuencia cardíaca superior a 90 lpm en reposo, se puede asociar un beta-bloqueante (preferible β 1-selectivo). Se recomienda no iniciarlo antes de los alfa-bloqueantes para evitar crisis hipertensivas, debido a la pérdida de vasodilatación mediada por β 2. En caso de intolerancia a los alfa-bloqueantes o control insuficiente con los fármacos anteriores, se puede usar un calcioantagonista. El estudio histológico confirma el diagnóstico de feocromocitoma o paraganglioma. En el postoperatorio se recomienda repetir los controles de metanefrinas en 2-6 semanas, con normalización de sus niveles en aproximadamente una semana. Si no se normalizan se debe realizar una prueba de imagen a los 3-6 meses de la cirugía para descartar tumor residual. Se aconseja la evaluación clínica y bioquímica anual durante los cinco primeros años y cada dos años posteriormente hasta completar 10 años de seguimiento^{3,10}. En los pacientes con tumores sindrómicos o mutaciones germinales, el control es de por vida, dado el alto riesgo de recidivas. Los pacientes jóvenes, con tumores de gran tamaño o portadores de mutaciones de SDHx tienen mayor riesgo de desarrollar metástasis.¹⁰

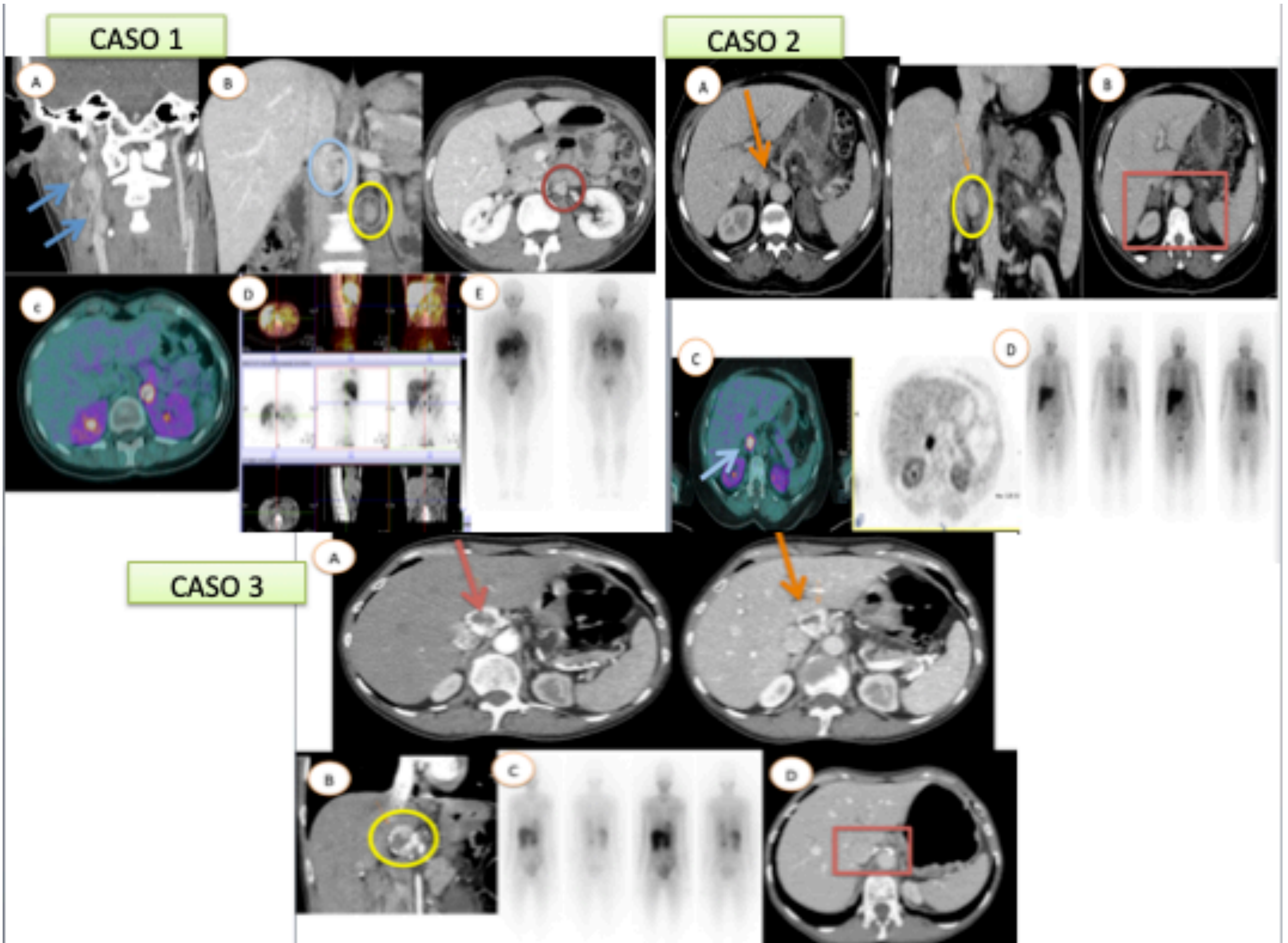
CONCLUSIONES

- El diagnóstico preoperatorio de paragangliomas abdominales no funcionantes es difícil, aunque deben sospecharse en pacientes con hipertensión o efecto de masa.
- El diagnóstico radiológico es fundamental y debe indicarse en el informe cualquier lesión sospechosa abdominal sugestiva de paraganglioma.
- La resección quirúrgica es el tratamiento de elección con inicio previo de medicación alfabloqueante, debiendo realizar un abordaje multidisciplinar de estos pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Calissendorff J et al. Pheochromocytomas and abdominal paragangliomas: a practical guidance. *Cancers*.2022:1-22.
2. Kawanabe S et al. A rare case of multiple paragangliomas in the head and neck, retroperitoneum and duodenum: a case report and review of the literature. *Front in Endocrinology*.2023:1-7. DOI 10.3389/fendo.2022.1054468
3. Huang Z et al. Unusually large paraganglioma complicated with successive catecholamine crises: a case report and review of the literature. *Front Surg*.2022:1-6.
4. Ghajar D, Khana F, Deeb Zakkor M, AlHussein H, Kayyali A. Portocaval paraganglioma: a second case report. *Annals of Medicine and Surgery*. 2022 (80):1-3.
5. Baptista P et al. A rare case of Thoracoabdominal paraganglioma: a case report and literature review. *Cureus*.2022 (14).1-5.
6. Mulenga K et al. Retroperitoneal paraganglioma in a Young patient presenting with hypertensive crisis and transient loss of sight; a rare case report and literature review. *Internat J of Surgery Case Reports*. 2022:1-5.
7. Pzikos G et al. Composite paraganglioma of the celiac trunk: a case report and comprehensive review of the literature. *Front Surg*.2022:1-8.
8. Dai B et al. An analysis of Computed Tomography Imaging Features and Predictive Factors for Postoperative Recurrence and Metastasis of Abdominal Paragangliomas. *Contrast Media and Molecular Imaging*. 2022:1-9.
9. Shinghal T, Singh P, Veerwal H, Narayanan M. The vital role of ¹³¹I-MIBG in localization of paraganglioma at unusual sites. *World J of Nuclear Medicine*. 2022 (21):251-254.
10. Araujo-Castro M et al. Manejo quirúrgico y posquirúrgico de paragangliomas abdominales y feocromocitomas. *Actas Urológicas Españolas*.2022. ISSN 0210-4806.

CASO 1. A. AngioTC de TSA corte coronal donde se visualizan múltiples lesiones saculares compatibles con paragangliomas cervicales. B. TC de abdomen corte coronal y axial donde se visualizan nódulos hipervacuulares de localización paraaóptica e interaortocava. C y D. PET-TC DOPA con captación patológica de los nódulos. E. Gammagrafía I-131-MIBG. Captación patológica de los nódulos retroperitoneales. **CASO 2** A. TC de abdomen con contraste iv en fase portal corte axial y coronal donde se visualiza nódulo adyacente a la glándula suprarrenal derecha y vena cava inferior. B. TC de abdomen con contraste iv en fase portal donde se visualizan adenomas suprarrenales bilaterales. C. Estudio PET-TC DOPA con captación patológica de la lesión. D. Gammagrafía con I-131-MIBG donde no se visualiza depósito patológico del trazador. **CASO 3.** A y B. TC de abdomen con contraste iv en fase arterial y portal con cortes axiales y coronales, donde se visualiza una lesión hipervascular adyacente al segmento I hepático. C. Gammagrafía con I-131-MIBG donde se visualiza captación de la lesión descrita. D. TC de abdomen con contraste iv en fase portal donde se visualizan clips quirúrgicos tras la extirpación de lesión



37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FEDERACION ESPAÑOLA DE RADIOLOGIA MEDICA

RC | RADIOLOGOS
DE CATALUNYA