

Paraganglioma Cromafínico a propósito de un caso

Dr. José Ocampo B. *, Dr. Javier Trejos P. **, Dr. Mariano Morales B. ***, Dr. José Encalada ****, Dra. Manuela Cañizares R. *****

* Postgrado de Medicina Interna ION SOLCA Guayaquil.

** Médico Internista ION SOLCA Guayaquil.

*** Jefe de Médicos Residentes ION SOLCA Guayaquil.

**** Oncólogo Clínico ION SOLCA Guayaquil.

***** Postgrado de Radiología R3 ION SOLCA Guayaquil.

ABSTRACTO

Se expone el caso de un hombre de 37 años de edad con masa submaxilar izquierda, se realiza cervicotomía exploradora cuyo diagnóstico patológico fue de Linfohemangioma y ganglio linfático con hiperplasia folicular reactiva, acude por recidiva tumoral, con gran masa ganglionar cervical izquierda en triángulo anterior y posterior, con desplazamiento de laringe y tráquea, realizándole traqueostomía y biopsia, el resultado patológico definitivo fue Paraganglioma Cromafínico (Quemodectoma del cuerpo carotídeo).

Los paragangliomas son tumores raros, pueden ser familiares y no familiares, se encuentran en abdomen, tórax, cabeza y cuello.

Las pruebas de imágenes TAC /RM determinan la extensión del tumor.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica y radioterapia.

Palabra Clave: Paraganglioma.

ABSTRACT

We present the case of a 37 year- old male patient with a left submaxillary region tumoral mass, submitted to exploratory cervicotomy; the pathologic diagnosis, was Limpho-hemangioma and lymphatic node with reactive follicular hyperplasia.

The patient had a tumoral recidive, with a big ganglial tumor that occupied the left side of triangle of the neck, anterior and posterior, with larynx and trachea displacement; after tracheostomy and surgical biopsy, the pathologic diagnosis was Chromaffin Paraganglioma (Carotid Glomus Quemodectoma).

Paragangliomas are uncommon tumors, these are located at abdomen, chest, head and neck; CT and NMR determine their tumoral extension. Surgery and radiotherapy are specific treatment.

Key Word: Paraganglioma.

Introducción.

Son tumores raros (1/30.000 habitantes). Se presentan en edades entre 25 y 75 años. Pueden ser familiares (predominantemente en hombres) y no familiares (predominantemente en mujeres).

Se encuentran en abdomen (85%), tórax (12%) y solamente un 3% en cabeza y cuello. Pueden ser múltiples, los de tipo familiar en un 25-50% de casos y en un 10% los de tipo no familiar. Reciben los nombres de: Tumores glomus, Quemodectomas, Paragangliomas no cromafin, Glomerocitomas, Tumores del cuerpo carotídeo, del cuerpo timpánico, Receptomas, etc. (1)

Etiología.

Tiene su origen en la cresta neural y de los tejidos paraganglionares,

Correspondencias y Separatas:

Dr. José Ocampo B.

Servicio de Oncología Clínica

ION Solca - Guayaquil

Avda. Pedro Menéndez Gilbert junto a la Atarazana
Guayaquil-Ecuador

©Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer

que son órganos quimiorreceptores y se distribuyen por todo el cuerpo en asociación con las cadenas simpáticas. (Tabla 1).

Sus células son parte del Sistema Neuroendocrino Difuso (APUD) madores de neuropéptidos y catecolamina.

Son habitualmente benignos. Se caracterizan por un crecimiento lento e inexorable desde su lugar de origen. (2).

Cuadro Clínico.

Las manifestaciones dependen de las características celulares y de la localización del tumor.

Alrededor del 5% son funcionales.

Las metástasis son la excepción más que la norma. Aparecen en órganos que no contienen tejidos paraganglionares (pulmón, ganglios linfáticos, hígado, bazo y Médula ósea). De acuerdo a la ubicación tenemos:

Paraganglioma Carotídeo (TCC).- es el más común de los paragangliomas de cabeza y cuello (Fig. 1). Masa no dolorosa que pueden causar parálisis del nervio X y XII.



Glomus timpánico y Yugular.- se presentan como masa del oído medio, dando como resultado sordera (60%) y disfagia.

Vagal.- son muy raros, se presentan como masas no dolorosas en el cuello y que pueden ocasionar disfagia.

Tabla 1: Clasificación del tejido paragangliónico.

Adrenal		Extraadrenal
Feocromocitoma	1.	Paranglioma Braquimérico, aórtico pulmonar coronario intercarotídeo, yugulo timpánico Laríngeo Orbitario Pulmonar Subclavio
	2.	Intravagal
	3.	Aórtico-simpáticos
	4.	Visceroautónomos

De Glenner GG, Grimley PM, 1974. Armed Forces Institute of Pathology págs. 1-90.

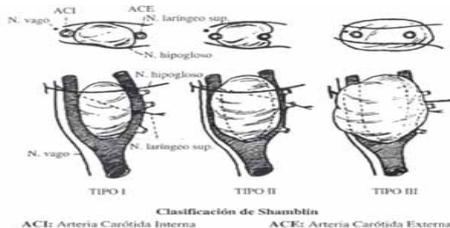


Fig. 1. Clasificación de Shamblin. Tipo I, son tumores localizados y resecados fácilmente. Tipo II, rodean parcialmente los vasos. Tipo III, firmemente adheridos, rodean totalmente los vasos. (3)

Diagnóstico.

Deben ser considerados como exclusión, especialmente en pacientes con ante-cedentes familiares. Y en aquellos con una secreción excesiva de catecolaminas. TAC y/o RMN son técnicas que determinan la extensión tumoral intracraneal y a la relación con hueso. (Fig. 2).

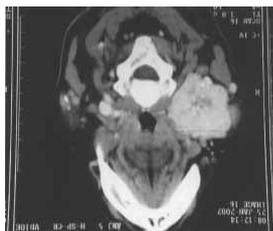


Fig. 2. TC de gran lesión cuerpo carotideo

También se utiliza la técnica de Arteriografía invasiva (preparación preoperatorio -embolización- / cruce contralateral del suministro sanguíneo). (Fig. 3).

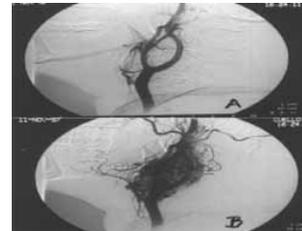


Fig.3. Arteriografía muestra separación de las carótidas por un Paranglioma del cuerpo carotideo.

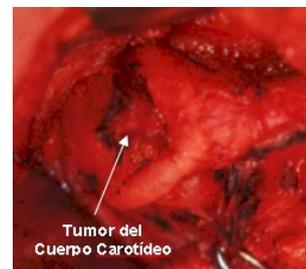


Fig. 4. Tumor del cuerpo carotideo.

Y la Biopsia por punción. (Fig. 4). Daría el diagnóstico definitivo.

Tratamiento.

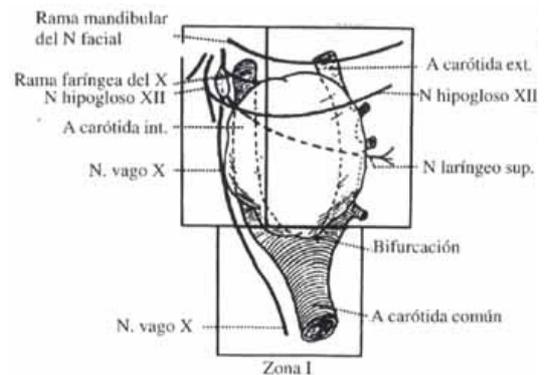


Fig. 5. Zonas de disección.

La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección.(Fig. 5). La radioterapia ha demostrado ser eficaz para el control local y es probablemente el tratamiento de elección para lesiones que son grandes o erosionan el hueso, en particular en ancianos.

Se han comparado los resultados quirúrgicos con la radioterapia, concluyendo que no existe diferencia significativa en el control local conseguido por cualquier modalidad.

Kin y cols. recomiendan dosis comprendidas entre 4000 y 4500 c Gys suministradas de 4 a 4,5 semanas. Los resultados pueden ser



considerados como “mal control local” (masa vascular no proliferativa permanece), en el tratamiento de Radioterapia. Como complicaciones relacionadas con la dosis se mencionan las necrosis óseas, cerebrales y abscesos (1%).

Se ha comunicado la transformación maligna post-radiación en estos tumores. La mayor parte de las complicaciones se asocian con el tratamiento quirúrgico, sin embargo dichos estudios se realizaron cuando las técnicas quirúrgicas modernas no se habían desarrollado lo suficiente (Bypass de la arteria carótida y del hueso temporal) Así como métodos, modernos para reducir el sangrado intraoperatorio (embolización preoperatoria).

Un plan considerable es operar y extirpar las lesiones (yugulo timpánicas, intravagales, laringeas o del cuerpo carotideo) y que tienen una menor probabilidad de asociarse con una morbilidad operatoria importante. (5).

En tumores que presentan una destrucción extensa de hueso o afectación intracaneal, se considerará la radioterapia como alternativa para control local.

Debe evitarse la radioterapia en jóvenes que tengan una perspectiva quirúrgica razonable. La quimioterapia no tiene un papel definido en su tratamiento en cualquier estadio. Sin embargo hay informes puntuales en que ha sido utilizada con éxito. (6).

Una vigilancia y observación es lo indicado en ciertos pacientes, porque estas lesiones suelen ser bien toleradas durante largos períodos.

Caso Clínico:

Paciente de 37 años de edad sexo masculino con antecedentes personales de tuberculosis, como antecedentes familiares presenta tíos maternos fallecidos con Leucemia. Paciente presenta masa tumoral en región submaxilar izquierda del cuello, de 8 meses de evolución.

Al examen físico, llama la atención masa tumoral submaxilar semidura, fija y levemente dolorosa de 4-5 cm y adenopatía submaxilar derecha de 2 cm (Fig. 6).

Se realiza cervicotomía exploradora, reseccándose la mayor parte



Fig. 6 a) Obsérvese la adenopatía submaxilar



Fig. 6 b). Visión Panorámica de masa tumoral

del tumor, excepto en su base de implantación, que se encuentra firmemente adosada a la pared de la bifurcación carotídea.

El informe patológico revela. Tejido fibroadenomatoso con proliferación vascular hamartomatosa compatible con linfohemangioma y ganglio linfático con hiperplasia folicular reactiva.

Paciente no acude a control. Regresa 6 años después con aparente recidiva tumoral.

Se realiza arteriografía revelando masa vascular en cuello.

Acude a control tres años después presentando aumento de tumoración, dolor, palidez, disfgia y discreto sangrado oral.

Paciente concurre a LEA por un BDK positivo.

Acude a Sala de Emergencia del Instituto Oncológico Nacional en mal estado general, presentando gran masa tumoral en dicha región acompañado de dolor y disnea que sugieren compresión de VAS.

Los exámenes de laboratorio demuestran marcada anemia y es ingresado al Instituto Oncológico Nacional para mejorar condiciones y completar estudios.

Paciente presenta síntomas compresivos de VAS evidenciados clínica y radiológicamente.

Exámenes de laboratorio demuestran:

Leuc: 14440 Neut: 66% Hb: 8.1 Hto: 28.8
 Pla: 804400 Urea: 32 Creat: 2.5 Ac Urico: 9.1
 FA: 208 LDH: 191 HIV: no reactivo



Masas ganglionares cervicales en triángulo anterior y posterior de cuello de 9 x 6.8 cm desplaza a laringe y tráquea hacia derecha colapsándola parcialmente. Resto normal (Fig. No. 7).

TAC de Cuello-Tórax-Abdomen-Pelvis.

Paciente en mejores condiciones clínicas, síntomas compresivos han mejorado, siendo dado de alta por petición del paciente, pero deberá continuar estudios por consulta externa.

Oncología Clínica solicita realizar biopsia para determinar diagnóstico oncológico.

Paciente acude nuevamente a emergencia en mal estado general con salida espontánea de cánula de traqueostomía.

Es ingresado para mejorar condiciones y prepararlo para exploración quirúrgica. Se prevé nueva traqueostomía.

Se realiza biopsia con anestesia local y en condiciones clínicas mejoradas el paciente es dado de alta nuevamente por petición propia.

El informe patológico revela. **Paraganglioma Cromafínico**

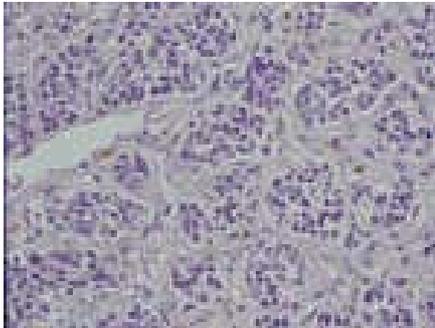


Fig. 8. Patología Paraganglioma Cromafínico

(Quemodectoma del cuerpo carotídeo) (Fig. No 8).

El Servicio de ORL considera al Tumor irreseccable y le dan el pase al Departamento de Radioterapia para tratamiento con radiaciones a título paliativo.

Paciente no acude a controles subsecuentes y no recibió ningún tratamiento y fallece por enfermedad intercurrente.

Discusión.

Los paragangliomas son tumores raros y complejos de tratar. Son productores de catecolaminas extra-adrenales, que se originan de las células cromafines derivadas de la cresta neural. El tratamiento de los paragangliomas es quirúrgico y la presencia de invasión a órganos adyacentes o de metástasis es indicativa de malignidad.

El seguimiento de los pacientes con paragangliomas es fundamental dado que las recurrencias y/o metástasis a distancia pueden presentarse años después del diagnóstico inicial.

En el caso que presentamos hubo además de la forma insidiosa de presentación descuido del mismo paciente a pesar de que el Servicio Social de la Institución lo buscó en varias ocasiones.

Bibliografía

1. Llobel Segui G, Martínez Ruiz M, Peralba Vaño JI. Toral Revuelta JR, Martos Peregrin JA. Paraganglioma múltiple. An Med Int 1993;10(11):553-5.
2. Albert: Cited by Staats EF, Brown RL, Smith RR: Carotid body tumors, benign and malignant. Laryngoscope 1993; 103: 7-15.
3. Bozon E, Casas A, De La Hoz J: Tumores del cuerpo carotídeo. Trib Med, 1976; 45: 25-8.
4. Muhm M, Polterauner P, Gstottner W, et al.: Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors. Review of 24 patients. Arch Surg, 1997; 132: 279-84.
5. Proyé C, Vix M, Goropoulos A, Kerlo P, Lecomte-Houcke M. High incidence of malignant pheochromocytoma in a surgical unit. 26 cases out of 100 patients operated from 1971 to 1991. J Endocrinol Invest 1992; 15: 651-63.
6. O'Riordan D, Young W, Grant C, Carney A, Van Heerden J. Clinical Spectrum and outcome of functional Extra-adrenal Paraganglioma. World J Surg 1996; 20: 916-922.

