



[Revista de la Facultad de Medicina](#)

versión impresa ISSN 0798-0469

RFM v.28 n.1 Caracas 2005

PARAGANGLIOMA FUNCIONAL DEL ÓRGANO DE ZUCKERKANDL. A PROPÓSITO DE UN CASO, SEGUIMIENTO A LOS 7 AÑOS

G Benitez¹, A Paris², F Godayol³, MI Calatroni⁴, E Nakhal³, C Benítez⁵, ME Tortoledo⁶ y R Scorrza³.

Servicios Personalizados

Revista

Artículo

Indicadores

Links relacionados

Compartir

Permalink

¹ Profesor Agregado de la Cátedra de Clínica y Terapéutica Quirúrgica "C". Hospital Universitario de Caracas.- ² Profesor Titular de la Cátedra de Clínica y Terapéutica Quirúrgica "C". Hospital Universitario de Caracas.- ³ Instructor de la Cátedra de Clínica y Terapéutica Quirúrgica "C". Hospital Universitario de Caracas.- ⁴ Instructor de la Cátedra de Clínica y terapéutica Médica "B". Hospital Universitario de Caracas.- ⁵ Especialista en Ecosonografía. Universidad Rómulo Gallegos. San Juan de los Morros, Edo. Guárico.- ⁶ Especialista en Anatomía Patológica. Instituto Clínico La Florida. Caracas. E-mail: gbenitezp@cantv.net

RESUMEN: Los paragangliomas o feocromocitomas extra-adrenales, son tumores raros, derivados de células cromafines, y causan hipertensión arterial secundaria. El órgano de Zuckerkandl es una agrupación de paraganglios que se encuentra infra-diafragmático, en el espacio inter cavo-aórtico, por encima de la bifurcación aórtica, sitio en el cual la presentación de los paragangliomas es más frecuente. A continuación presentamos el caso de una paciente de 14 años de edad con un paraganglioma del órgano de Zuckerkandl, y revisamos la literatura al respecto.

Palabras Clave: Paraganglioma, Zuckerkandl, Hipertensión arterial secundaria.

ABSTRACT: Paraganglioma is a rare tumor of the paraganglioma system arising from undifferentiated cells of the neural crest. They cause secondary arterial hypertension. The Zuckerkandl's organ is a paraganglion group localized in inferior paraaortic infradiaphragmatic region. Extra-adrenal pheochromocytome are usually located in this region. In this paper we present a fourteen years-old patient who had a paraganglioma of the Zuckerkandl's organ. We review the literature.

Key Words: Paraganglioma, Zuckerkandl, Secondary hypertension.

Fecha de Recepción: 16/01/04 Fecha de Aprobación: 18/04/05

RESUMEN DEL CASO

Paciente femenina de 14 años de edad, natural y procedente de Carúpano, Estado Sucre, quien inicia enfermedad actual dos años antes del ingreso, cuando presenta pérdida de peso, sudoración profusa, náuseas y mareos, motivos por los cuales consulta a médico tratante quien diagnostica hipertensión arterial (HTA). Permanece asintomática hasta el 30 de abril de 1997, cuando presenta convulsiones tónico-clónicas, es trasladada al Hospital Santos Dominici, donde ingresa estupefactiva, con un Glasgow de 11 puntos. *Examen físico:* FC: 175 TA: 80/60 mmHg, fondo de ojo: exudados hemorrágicos bilaterales. Abdomen: masa entre hipocondrio derecho y mesogastrio de 5x5 cm. Ausencia de adenopatías.

Exámenes complementarios

- Ecocardiograma: cardiopatía hipertensiva con hipertrofia ventricular izquierda.
- Ecosonograma abdominal: tumor sólido entre mesogastrio e hipocondrio derecho.
- TAC Abdomen: múltiples imágenes retroperitoneales en área paramedial derecha, por debajo de la cabeza del páncreas, produciendo efecto de compresión vascular.

Laboratorio: (ver [Tabla 1](#)).

Tabla 1		
Valores de catecolaminas al ingreso de la paciente		
Hormonas	Pacientes	Valores Normales
Norepinefrina	8724,04	110-410 pg/ml
Epinefrina	93,15	< 50 pg/ml
Dopamina	46,52	< 87 pg/ml
β-microglobulina	1,8	1,2-1,8 mg/ml

Es referida a la Cátedra de Clínica y Terapéutica Quirúrgica "C" del Hospital Universitario de Caracas, con la sospecha diagnóstica de enfermedad linfoproliferativa, e HTA de probable origen renovascular. Ingresa en condiciones generales estables, con Atenolol 50 mg BID. *Ex. Físico:* masa poco definida localizada entre el mesogastrio y el flanco derecho, de 5 cm, indolora y fija. Se realiza laparotomía media supra e infraumbilical, encontrándose un tumor retroperitoneal de 5 cm, que rodeaba la vena cava inferior, en el espacio inter cavao-aórtico, que corresponde a la localización anatómica del órgano de Zúckerkandl; se disecó y se extirpó quirúrgicamente. Durante la intervención quirúrgica la paciente estuvo hemodinámicamente inestable, con presiones arteriales de hasta 200/130 mmHg que se correspondían con la manipulación del tumor, una vez extirpado las cifras tensionales se normalizaron.

Anatomía patológica

(ver [Figura 1](#)) masa de 42 g, 7 x 4 cms, superficie parda e irregular, con adherencias fibroconectivas; consistencia elástica al corte. Tumor de células poliédricas, con bordes celulares mal definidos, citoplasma eosinófilo e irregular, abundantes mitosis. Estas células se disponen formando acinos, separados por tractos de tejido conectivo vascularizado. El tumor está rodeado por tejido conectivo y adiposo. En la porción central del tumor se aprecian áreas de necrosis. conclusión: feocromocitoma extra-adrenal (paraganglioma).

Figura 1

Fotografía de la superficie de la pieza quirúrgica



La paciente egresa al tercer día del post-operatorio. Su último control fue en septiembre 2004. Es importante recalcar que a los 7 años de la resolución quirúrgica la paciente se encuentra asintomática y normotensa.

DISCUSIÓN

El paraganglioma, o feocromocitoma ectópico es un tumor de las células cromafines localizado fuera de la glándula suprarrenal y de localización sub-diafragmática(1,2).

Los paragangliomas pueden encontrarse en cualquier sitio siguiendo una ubicación cercana a los ganglios que conforman el sistema nervioso periférico, simpático y parasimpático. El órgano de Zuckerkandl es una agrupación de paraganglios que se encuentra infra-diafragmático, en el espacio inter-cavo-aórtico, por encima de la bifurcación aórtica, sitio en el cual la presentación de los paragangliomas es más frecuente(3).

La presencia de paragangliomas en el órgano de Zuckerkandl es rara; describiéndose solo 119 casos de feocromocitomas ectópicos hasta 1990 en la literatura mundial(4), y desde ese momento, reportes de casos esporádicos(5,6,7,8,9,10,11).

En la serie de Proyé, et al de 105 pacientes con tumores cromafines el 71,42% fueron benignos y el 28,57% malignos. De los tumores benignos 10% fueron paragangliomas, y de los malignos 46% fueron paragangliomas. El 30% de los tumores tanto, malignos como benignos, no estuvieron asociados con HTA(1).

La frecuencia de los paragangliomas en el órgano de Zuckekandl es del 20% según la serie de Minana y col(12). En menor frecuencia se encuentran en hilio renal, vejiga y vesículas seminales(8).

Los paragangliomas son el 9% de los tumores productores de catecolaminas(13). La relación familiar hereditaria no es tan evidente como con el feocromocitoma; que se relaciona con los síndromes de neoplasia endocrina múltiple tipo II (síndrome de Sipple) y tipo III; von Hippel Lindau y enfermedad de von Recklinghausen, en los cuales además presenta mayor bilateralidad(14).

Los paragangliomas son funcionales o no funcionales, el porcentaje de tumores funcionales varía según el estudio, reportándose un 36% de paragangliomas funcionales. El síntoma más importante del paraganglioma es la hipertensión arterial, otros síntomas frecuentes son el sudor excesivo, palpitaciones, temblor, ansiedad y dolor torácico.

La presencia de un tumor palpable, como fue en nuestro caso, es infrecuente, llegando a ser sólo el 2% de los pacientes con tumores productores de catecolaminas(15).

El diagnóstico de los paragangliomas se hace siguiendo el mismo esquema que para los feocromocitomas: detección de catecolaminas (epinefrina, norepinefrina y dopamina) y de sus metabolitos (normetanefrina, metanefrina y ácido vanilmandélico) en sangre y en orina. La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear son de utilidad diagnóstica en los pacientes con tumores funcionales. La determinación gammagráfica de la captación de metil-bencil-guanidina marcada con yodo 131 (^{131}I -MBG) es de mucha utilidad para determinar la presencia de tumores no funcionales, los cuales muestran captación del ^{131}I -MBG en un 90% de los casos(16).

El tratamiento del paraganglioma, es quirúrgico mediante la resección completa del tumor(17). El paciente debe presentar cifras de tensión controladas antes de la cirugía, lo cual se logra farmacológicamente mediante el uso de bloqueantes β y α adrenérgicos combinados; la utilización pre o intraoperatoria de nitroprusiato sódico en casos de crisis hipertensivas y la utilización de lidocaína en casos de ectopias ventriculares es recomendada.

La malignidad de un paraganglioma se determina por la presencia de invasión a tejidos adyacentes o de metástasis a distancia, considerando como metástasis la presencia de tejido cromafín en órganos que originalmente no lo tienen. No existe una definición universalmente aceptada de malignidad para los paragangliomas, por lo tanto hay una gran dificultad en la interpretación de la literatura existente acerca de estos tumores(18), aún se hace muy difícil evaluar la invasión a tejidos adyacentes debido a las relaciones muy íntimas entre el órgano de Zuckerkandl a la arteria aorta y a la vena cava.

La citometría de flujo se ha utilizado con éxito en la determinación de malignidad con respecto a la carga de ADN celular de estos tumores(17,19). La microscopía electrónica de los tumores malignos del órgano de Zuckerkandl identifica cristaloides que semejan los encontrados en sarcomas alveolares de partes blandas, por lo que se ha sugerido una histogénesis común(20). Glenn y col(21) encontraron que el 44% de los 50 tumores del órgano de Zuckerkandl evaluados por ellos hasta 1975 fueron malignos, lo cual se evidenció durante el acto operatorio por la presencia de metástasis.

Aún cuando los paragangliomas 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(22).

CONCLUSIONES

Los paragangliomas son tumores raros productores de catecolaminas extra-adrenales que se originan de las células cromafines derivadas de la cresta neural. Se reporta el caso de una adolescente de catorce años con un paraganglioma secretor benigno. 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 luego del diagnóstico inicial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Proyé C, Vix M, Goropoulos A, Carnaille B, Vermesse B, Kerlo P, et al. [Can pheocromocytoma be considered a benign intraadrenal sporadic tumor? reflections on a series of 105 surgically treated subdiaphragmatic chromaffin tumors]. *Chirurgie* 1992; 118: 433-438. [[Links](#)]
2. Proyé C, Vix M, Jansson S, Tissel L, Dralle H, Hiller W. "The" Pheocromocytoma: a Benign, Intra-adrenal, Hypertensive, Sporadic Unilateral Tumor. Does it exist? *World J Surg* 1994; 18: 467. [[Links](#)]
3. Coronil F, Potenza L. Feocromocitoma. Consideraciones diagnósticas y terapéuticas. Primer caso operado en Venezuela. En: tercer Congreso Venezolano de Cirugía. Caracas: Prensa Médica Venezolana ; 1955; 3: 1581-99. [[Links](#)]
4. Aelbrecht S. Le paraganglioma de l'organe de Zuckerkandl. A propos d'un cas non sécrétant chez un enfant de 10 ans et revue de la littérature. *Médical Thesis, Lille University, France, 1990.* [[Links](#)]
5. Monier G, Guerard S, Godon P, van de Valle JP, Brion R. [Paraganglioma associated with renal artery stenosis: unusual cause of secondary arterial hypertension. A case report and review of the literature. *Ann Cardiol Angiol (Paris)* 2000; 49: 168-73. [[Links](#)]
6. Gimenez JM, Salinas AS, Lorenzo JG, Segura M, Hernández I, Barba M, et al. [Pheocromocytoma of the Organ of Zuckerkandl. A propos of a case]. *Actas Urol Esp* 2002; 26: 372-6. [[Links](#)]
7. Salanitri J, Smith P, Schlicht S. Multifocal malignant extra-adrenal paragangliomas of the Organ of Zuckerkandl and urinary bladder. *Australas Radiol* 2001; 45: 229-32. [[Links](#)]
8. Ali-el-Dein B, el-Sobky E, el-Baz M, Shaaban AA. Abdominal and pelvis extra-adrenal paraganglioma: a review of the literature and report on 7 cases. *In Vivo* 2002; 16: 249-54. [[Links](#)]
9. Baraka A, Siddik-Sayyid S, Jalbout M, Jacoub C. Variable hemodynamic fluctuations during resection of multicentric extra-adrenal pheocromocytomas. *Can J Anaesth* 2002; 49: 682-6. [[Links](#)]
10. Blin V, Picquet J, Enon B, Rohmer V. [Secreting paraganglioma of the organ of Zuckerkandl. A case report]. *J Mal Vasc* 2002; 27: 239-42. [[Links](#)]
11. Torino ML, Valinceti PA, Barontini M, Roldán M, Intebi A, et al. Feocromocitoma maligno del órgano de Zuckerkandl. *Medicina (Bs.As)* 1984; 44: 407-12. [[Links](#)]
12. Minana L, Fernandez A, Carrero L, Caballero A, Aguirre B, Rodriguez A, de la Rosa F, Pamplona C, Leiva G. [Abdominal paragangliomas. The experience of the Hospital 12 de Octubre]. *Actas Urol Esp* 1993; 17: 555-68. [[Links](#)]
13. Favia G, Lumachi F, Polistina F, D'Amico D. Pheocromocytoma a rare cause of Hypertension: long term follow up of 55 surgically treated patients. *World J Surg* 1998; 22: 689-694. [[Links](#)]
14. Richard S, Beigelman C, Duclos JM, Fendler JP, PLauchu H. Pheocromocytoma as the first manifestaof von Hippel-Lindau disease. *Surgery* 1994; 116: 1076. [[Links](#)]
15. Lucon AM, Mendoca BB, Halpem A, Wajchenberg BL, Arap S. Pheocromocytoma: study of 50 cases. *J Urol* 1997; 157: 1208-12. [[Links](#)]
16. Scaflani L, Woodruff J, Brennan M. Extra-adrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural History and response to treatment. *Surgery* 1990; 108: 1124-1130. [[Links](#)]

17. Proyé C, Vix M, Goropoulos A, Kerlo P, Lecomte-Houcke M. High incidence of malignant pheocromocytoma in a surgical unit. 26 cases out of 100 patients operated from 1971 to 1991. J Endocrinol Invest 1992; 15: 651-63. [[Links](#)]
18. O'Riordan D, Young W, Grant C, Carney A, Van Heerden J. Clinical Spectrum and outcome of functional Extraadrenal Paraganglioma. World J Surg 1996; 20: 916-922. [[Links](#)]
19. Benitez G, Tortoledo ME, Miquilarena R, Fernández C, Salomón MC. Feocromocitoma: estudio de su contenido de ácido desoxirribonucleico por citometría de flujo. Rev Fac de Med 1991; 14: 27-30. [[Links](#)]
20. Damjanov I, Chang AE, Blechner JN, Foster J. Ultrastructure of malignant paraganglioma of organ of Zúckerkandl. Urology 1978; 11: 414-7. [[Links](#)]
21. Glenn F, Gray GF. Tumors of the organ of Zúckerkandl Ann Surg 1976; 183: 578-86. [[Links](#)]
22. Edström E, Nord B, Carling T, Juhlin C, Bäckdahl M, Höörg, et al. Loss of Heterocigoty on the Short Arm of the Chromosome 1 in Pheocromocytoma and Abdominal Paragangliomas. World J Surg 2002; 26: 965-971. [[Links](#)]

Edificio del Decanato, Oficina 50 P.B., Ciudad Universitaria, Caracas D.C, Venezuela. Apartado Postal 76333, El Marqués, Caracas.

Tlfs: (0212) 5619871 (0414) 2634154 Fax: (0212) 3214385



velascom@cantv.net