

# PARAGANGLIOMA RETROPERITOEAL REPORTE DE CASO CLÍNICO

## *Retroperitoeal Paraganglioma Clinical Case Report*

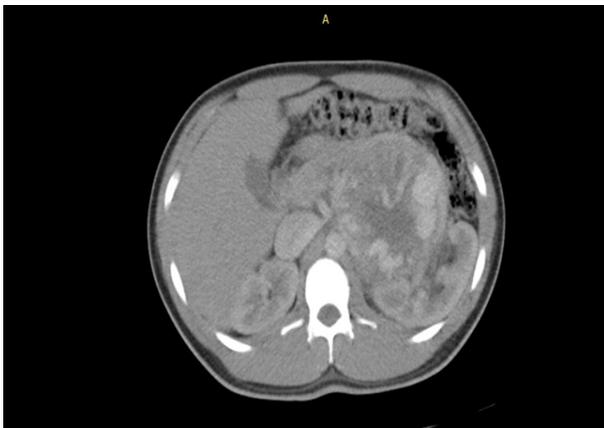
Cabello, Nathaly<sup>1</sup>, Moreira, Erick<sup>2</sup>, Moreira del Pino, Erick, Aguilar Ana Isa<sup>2</sup>, Guédez, Carlos<sup>2</sup>, León Randick<sup>2</sup>, Paz, Simón<sup>2</sup>

### INTRODUCCION

Los paragangliomas son tumores originados de las células del sistema neuroendocrino, por lo general benignos y únicos; se calcula que su incidencia es de 0,2 a 0,5 casos/100.000 habitantes/año; 90% tienen localización adrenal (feocromocitomas), y 10% son extraadrenales (paragangliomas); de estos últimos, el 85% se encuentran en el abdomen o la pelvis; a su vez, de este 85%, el 27% son no funcionales o no han producido síntomas en el momento del diagnóstico.

### CASO CLÍNICO

Masculino de 18 años de edad, sin antecedente patológico conocido, inicia enfermedad al presentar dolor en fosa lumbar izquierda y aumento de volumen de forma progresiva de 1 mes de evolución (abril 2022), se plantea realizar Urotomografía con contraste endovenoso evidenciándose Loe retroperitoneal extenso de forma ovalada, contornos definidos, hipodensa, de valores de densidad 28UH, dimensiones 14 x 11 cm en sus diámetros mayores, con captación heterogénea del medio de contraste, con áreas de vascularidad, áreas quísticas, y desplazamiento de estructura (riñón izquierdo) en sentido lateral, con impresión diagnóstica de leiomioma retroperitoneal, glándulas adrenales sin alteraciones, paciente es sometido a biopsia de lesión a cielo abierto, obteniéndose como hallazgos: lesión retroperitoneal en zona II neovascularizada de 18cm x 20 cm de aspecto quístico con áreas de contenido purulento, resultados histopatológicos reportan neoplasia encapsulada de patrón sólido y pseudoalveolar constituido por células epitelioides con citoplasma claro y eosinofílico, pleomorfismo nuclear compatible con paraganglioma maligno, inmunohistoquímica con inmunoreacción positiva para S100, HMB45, Citoqueratina AE1/AE3, en estudio de extensión durante seguimiento, se evidencia lesión metastásica en hemitorax izquierda, y en relación a cuerpo vertebral. Actualmente en manejo con medicina oncológica.



Julio 2022



Mayo 2023

<sup>1</sup> Autor Fellowship de Uro oncología del Instituto Oncológico "Dr. Luis Razetti"

<sup>2</sup> Coautores Adjuntos del Instituto Oncológico Dr. Luis Razetti.



Mayo 2023

## DISCUSIÓN

Los paragangliomas retroperitoneales asientan en el sistema paragangliónico paraaórtico y son generalmente únicos (80-85% de los casos), siendo su localización más frecuente la infrarrenal (42%).

Estos tumores se asocian a determinadas alteraciones como los síndromes MEN, neurofibromatosis, enfermedad de Von Hippel-Lindau, o formando parte de la clásica tríada de Carney, que incluye condroma pulmonar, leiomioma gástrico y paraganglioma extraadrenal. La supervivencia tras la exéresis completa a los 5 años es del 95% para los tumores benignos frente al 52% para los malignos. Debido a su lento crecimiento, las metástasis pueden aparecer tardíamente, lo que obliga a un seguimiento prolongado y exhaustivo cada 6 meses.

**Palabras claves** paraganglioma, maligno, masculino, neuroendocrino.

## REFERENCIAS

- Billroth T. General surgical pathology and therapy. Guidance for students and physicians. Lecture. Khirurgiia (Mosk). 1991:136-43.
- Warren S, Gates O. Multiple primary malignant tumors. A survey of the literature and a statistical study. Ann J Cancer. 1932;16:1358-414.
- Slaughter DP, Southwick HW, Smejkal W. Field cancerization in oral stratified squamous epithelium; clinical implications of multicentric origin. Cancer. 1953;6:963-8.
- Braakhuis BJ, Tabor MP, Kummer JA. A genetic explanation of Slaughter's concept of field cancerization: evidence and clinical implications. Cancer Res. 2003;63:1727-30.
- E. Gamarra, D. Layana. Tumor de glomus yugular, presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Rev Med., 11 (2005), pp. 153-157
- B. Lazaro, M. Klemz, M. Flores, J. Landeiro. *Malignant*