

Revista médica de Panamá

ARTICULO ORIGINAL

Paraganglioma retroperitoneal primario diagnosticado incidentalmente en un paciente joven. Reporte de caso.

Primary retroperitoneal paraganglioma diagnosed incidentally in a young patient. Case report.

Jaime Zapata ¹ , Marcelo Arias ² , Juan Casas ³

1. Facultad de Medicina Clínica Alemana de Santiago – Universidad del Desarrollo. Chile. 2. Facultad de Medicina Clínica Alemana de Santiago – Universidad del Desarrollo. Chile. 3. Clínica Alemana de Santiago. Chile.

Palabras Claves

paraganglioma, tumor retroperitoneal, tumores neuroendocrinos, hallazgo incidental

Keywords:

paraganglioma, retroperitoneal tumor, neuroendocrine tumors, incidental finding

Correspondencia

Dr. Jaime Zapata M.

jzapata@alemana.cl

Recibido

15 de diciembre de 2024.

Aceptado

25 de mayo de 2025

Uso y reproducción

© 2025. Artículo de acceso abierto.
Creative Commons CC-BY 4.0

DOI

<https://doi.org/10.48204/medica.v45n2.8431>

Resumen

Introducción: Los Paragangliomas (PGL) retroperitoneales son neoplasias poco frecuentes. Representan junto a los feocromocitomas el 0.2% del total de malignidades del retroperitoneo, englobándose dentro del subconjunto de tumores neuroendocrinos Feocromocitomas/Paragangliomas (FPGLs).

Presentación del caso: Se presenta el caso de un paciente masculino de 18 años sano, que consulta al servicio de urgencia por 1 día de molestias gastrointestinales. El estudio inicial con ultrasonido objetiva de forma incidental una masa de ubicación retroperitoneal, posteriormente caracterizada con tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM). El paciente se somete a resección total de la lesión que resulta histológicamente compatible con un PGL extra-adrenal.

Conclusión: El hallazgo incidental de un PGL retroperitoneal mediante ultrasonido es raro. La utilidad de esta técnica, si bien poco sensible para el estudio de masas retroperitoneales, en manos experimentadas permite una aproximación a la ubicación anatómica, caracterización morfológica y compromiso de estructuras adyacentes, como se expone en este caso.

Abstract

Introduction: Retroperitoneal paragangliomas (PGLs) are rare neoplasms. Together with pheochromocytomas, they account for 0.2% of all retroperitoneal malignancies and are included in the subset of pheochromocytoma/paraganglioma (FPGL) neuroendocrine tumors.

Case presentation: We present the case of an 18-year-old healthy male patient who consulted the emergency department due to one day of gastrointestinal discomfort. The initial ultrasound examination incidentally revealed a retroperitoneal mass, which was subsequently characterized by computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI). The patient underwent total resection of the lesion, which was histologically consistent with an extra-adrenal PGL.

Conclusion: The incidental finding of a retroperitoneal PGL by ultrasound is rare. Although this technique is not very sensitive for the

Declaración de conflicto de intereses: Los autores declaran que no existe conflicto de interés alguno asociado en la publicación de este manuscrito.

Financiamiento: La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Confidencialidad de datos: Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes. El Trabajo no recibió financiamiento.

Paraganglioma retroperitoneal primario diagnosticado incidentalmente en un paciente joven. Reporte de caso, 2025.
Jaime Zapata, Marcelo Arias, Juan Casas

study of retroperitoneal masses, in experienced hands it allows an approximation of the anatomical location, morphological characterization, and involvement of adjacent structures, as shown in this case.

Caso Clínico

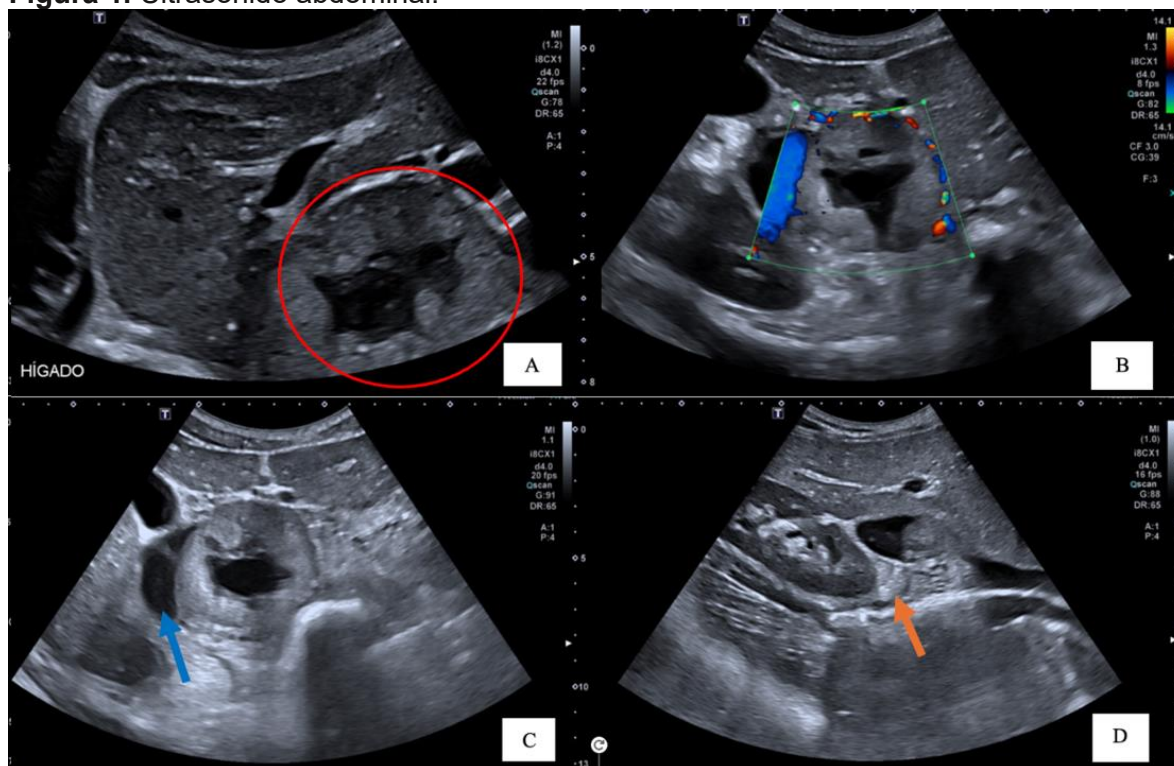
Presentación del caso

Paciente masculino de 18 años, sin antecedentes mórbidos. Consulta por 1 día de dolor abdominal difuso, vómitos y diarrea.

Al examen destaca abdomen sensible a la palpación en hipocondrio derecho, sin signos de irritación peritoneal. Signos vitales y exámenes de laboratorio dentro de límites normales.

Se indica estudio imagenológico con ultrasonido abdominal muestra masa retroperitoneal de 56 x 47 mm en sus diámetros mayores, ubicada medial a la vena cava inferior retrohepática, con un área central quística y vascularización periférica al modo Doppler color. Genera efecto de masa sin infiltrar estructuras adyacentes. Presenta un plano de separación con la glándula suprarrenal derecha (Ver figura 1). Resto del estudio abdominal sin hallazgos de relevancia.

Figura 1. Ultrasonido abdominal.

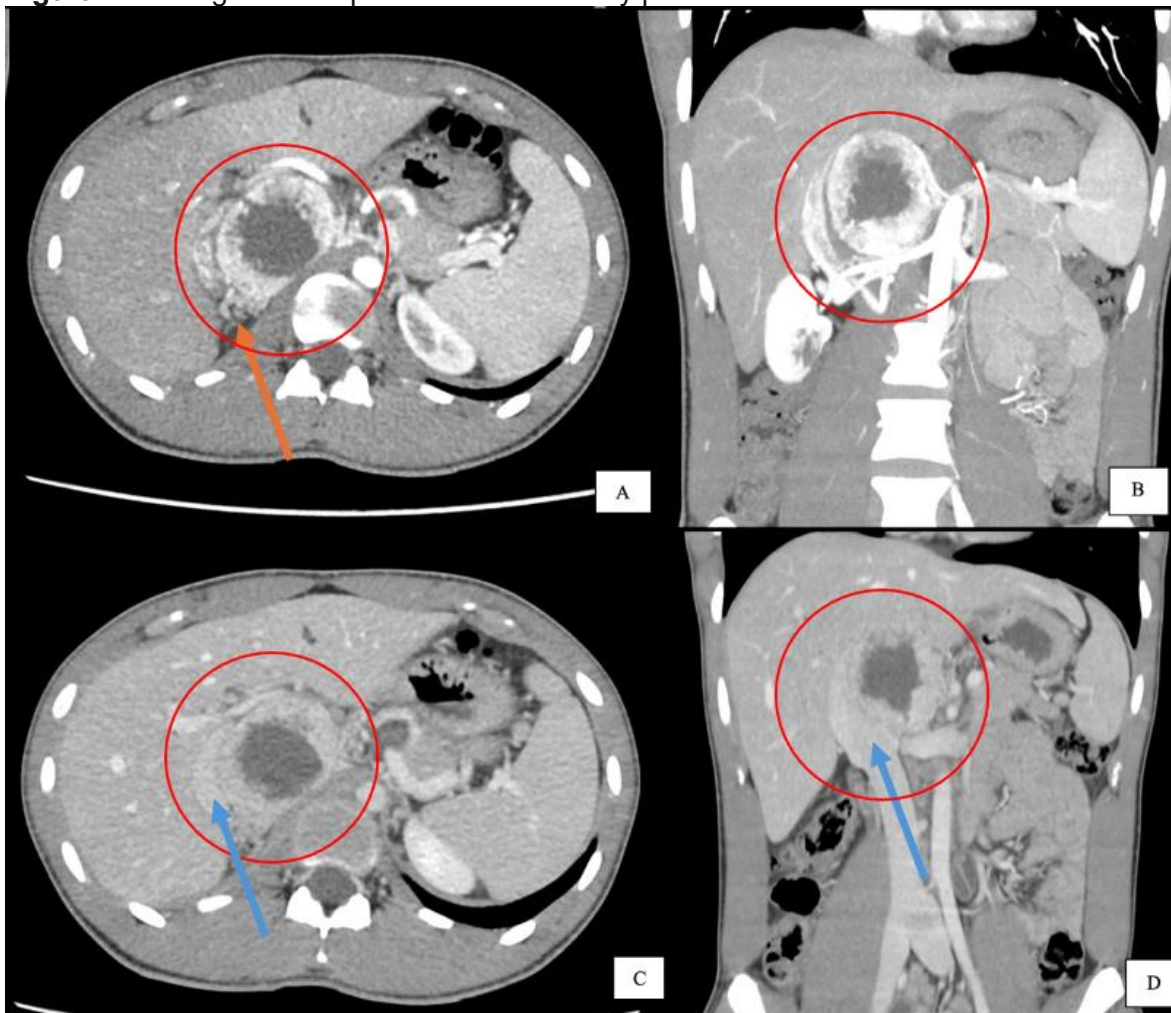


Corte longitudinal de hígado (A) muestra masa retroperitoneal de centro quístico (círculo rojo). Cortes transversales de hígado muestran moderada vascularización periférica al modo Doppler color de la masa (B) y desplazamiento de la vena cava inferior (flecha azul) (C). Corte oblicuo de riñón derecho e hígado (D) donde se ve indemnidad de la glándula suprarrenal derecha (flecha naranja).

Se complementa estudio con TC de abdomen y pelvis contrastada que confirma una gran masa retroperitoneal en estrecha relación con la glándula suprarrenal derecha, de aproximadamente 70 x 72 x 60 mm. Presenta componente hipervascular

periférico y centro de aspecto necrótico, determina compresión extrínseca de estructuras vasculares adyacentes sin invadirlas (Ver figura 2). No se observan adenopatías

Figura 2. Tomografía computada de abdomen y pelvis con contraste.

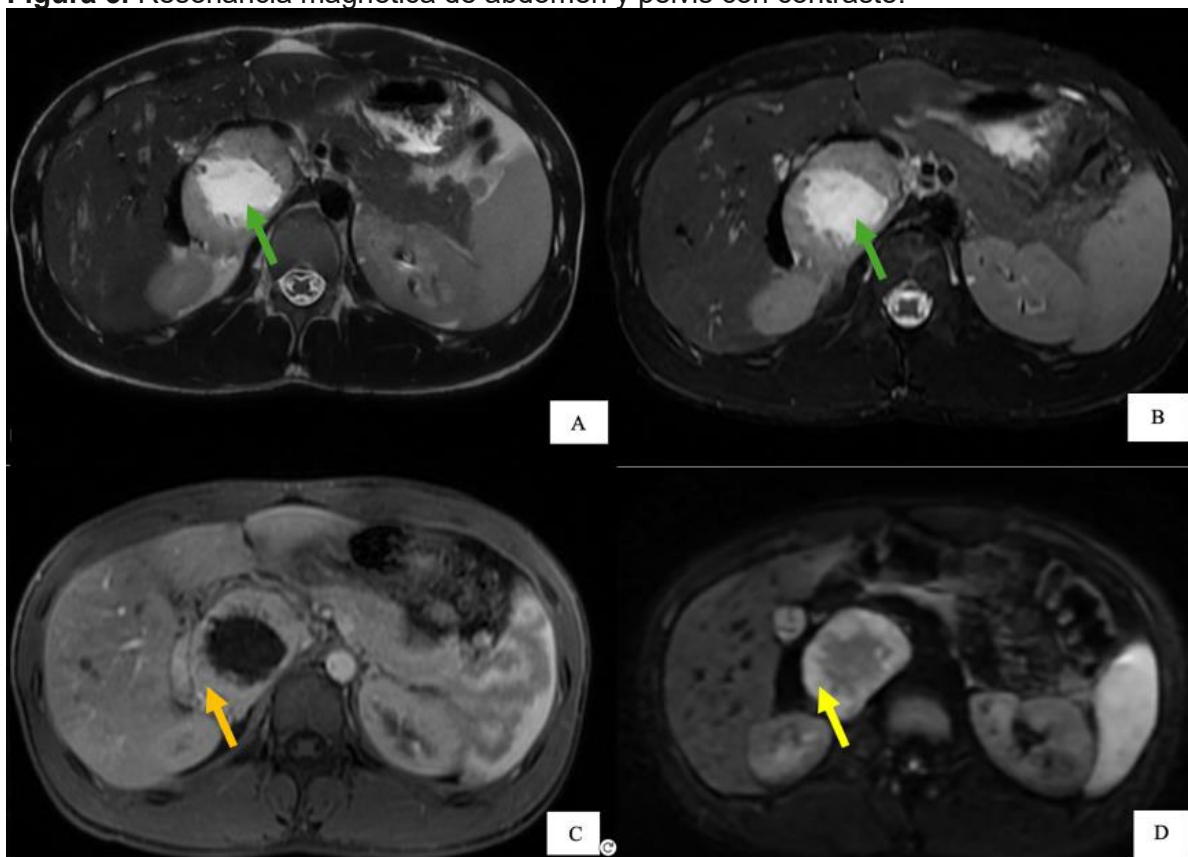


Cortes axial (A) y coronal (B) en fase arterial confirman una masa retroperitoneal de comportamiento hipervascular periférico, adyacente a la glándula suprarrenal derecha (flecha naranja). Cortes axial (C) y coronal (D) en fase venosa donde esta masa muestra un centro hipodenso y genera desplazamiento de la vena cava inferior adyacente sin infiltrarla (flechas azules).

Se solicita RM de abdomen y pelvis con contraste para mejor caracterización que muestra nuevamente una lesión retroperitoneal derecha en contacto parcial con la glándula suprarrenal derecha, de aproximadamente 66 x 64 x 44 mm. Tiene comportamiento hipervascular periférico y

un área central de aspecto quístico/necrótico, con marcada restricción a la difusión en su componente sólido (Ver figura 3). Esta lesión no presenta caída de señal en secuencia T1 fuera de fase. No se visualizan adenopatías.

Figura 3. Resonancia magnética de abdomen y pelvis con contraste.



Secuencias T2 (A) y T2 fat-sat (B) muestran focos de hiperintensidad de señal T2 en el centro de la lesión (flechas verdes). Secuencia T1 fat-sat C+ (C) evidencia comportamiento periférico hipervascular de la masa (flecha naranja). Secuencia de difusión (D) muestra restricción a la difusión del componente sólido (flecha amarilla) con su correlato en el mapa ADC (no mostrado).

EVOLUCIÓN

Paciente es dado de alta con manejo sintomático y se estudia en ambulatorio con exámenes bioquímicos/hormonales que descartaron funcionalidad del tumor. Se somete posteriormente a resección total de la lesión más adrenalectomía derecha vía laparotomía supraumbilical, con evolución postquirúrgica favorable. Resultado histopatológico posterior confirma hallazgos morfológicos compatibles con Paraganglioma extra-adrenal: “Lesión tumoral derecha, constituida por grupos de células cohesivas con núcleos leve a moderadamente pleomórficos, de cromatina homogénea, algunos con nucléolo visible, citoplasma eosinofílico, finamente granular

y bordes citoplasmáticos poco definidos. Se identifica hasta 2 mitosis en 10 campos de aumento mayor (CAM) y zona de necrosis hemorragia central. En la periferia de la lesión no se observa tejido suprarrenal”. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para las proteínas cromogranina A, S-100 y el receptor de somatostatina tipo 2 (SSTR2), además de un índice de proliferación de Ki-67 de 8%.

Discusión

Los FPGs pertenecen a un subgrupo de neoplasias neuroendocrinas proveniente de células de la cresta neural [1]. Los PGL son de ubicación extra-adrenal y pueden originarse de los paraganglios parasimpáticos (base de cráneo, cuello o tórax) o simpáticos (abdomen y tórax). Los PGL retroperitoneales simpáticos tienen un

potencial metastásico de hasta un 20% [2]. El feocromocitoma es de ubicación intra-adrenal, representa el 6.5% de incidentalomas y tiene una tasa de incidencia de 1-2/100.000 personas año. En conjunto representan a nivel retroperitoneal un total del 0.2% de malignidades [3,4].

Se diagnostican generalmente entre los 40-50 años, con leve predominio en el sexo femenino. La mayoría de los pacientes son asintomáticos, siendo un descubrimiento incidental por estudios imagenológicos solicitados por otro motivo. Su presentación más frecuente es la forma metastásica y luego los de ubicación primaria. En su mayoría son esporádicos (40%) seguidos por los de asociación hereditaria (30%), estos últimos con tasas de recurrencia de 5% a 5 años. Existen 3 divisiones en clústeres dependiendo de su perfil genotípico y expresión fenotípica. Los FPGLs del clúster 1 incluye tumores con mutación en genes involucrados en vía de pseudohipoxia y un fenotipo predominantemente noradrenérgico. Aquellos del clúster 2 presentan un perfil genotípico relacionado a activación de receptores tirosin-quinasa y fenotipo adrenérgico/noradrenérgico. El clúster 3 incluye tumores con activación de la vía Wnt [5,6,7].

Pueden o no ser funcionales si secretan neuropéptidos y generan síntomas (ej. cefalea, diaforesis y palpitaciones), triada que ocurre en un porcentaje menor al 30% de pacientes con feocromocitoma. El estudio hormonal y bioquímico con metanefrinas urinarias o séricas se indica para el diagnóstico diferencial, evaluar funcionalidad de la lesión y preparación prequirúrgica del paciente. Los FPGLs se pueden asociar con síndromes genéticos como el Síndrome de von Hippel-Lindau (VHL), neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (NEM2) o neurofibromatosis tipo 1 (NF1). El estudio anatomopatológico permite un diagnóstico y caracterización fenotípica del tumor. Evalúa su potencial agresividad, no así su clasificación en "maligno", término

que se reserva para lesiones que evidencian compromiso tumoral a distancia [8].

El estudio imagenológico de los FPGLs permite caracterizar la ubicación de la lesión y su extensión, evaluar diagnósticos diferenciales, planificar tratamiento y monitorizar seguimiento. La TC y RM se recomiendan para la caracterización anatómica de los FPGLs [6]. Los FPGLs presentan típicamente un comportamiento hipervascular tras el contraste. Pueden tener realce heterogéneo en el caso de lesiones con componente quístico/hemorrágico. En RM presentan hiperintensidad de señal en secuencias T2 y focos de restricción a la difusión que indican celularidad. No muestran caída de señal en secuencia T1 fuera de fase por ausencia de componente graso [6].

Estudios de medicina nuclear como el PET/CT se indican para evaluación conjunta morfológica-funcional. Permitiendo estadificar enfermedad y evaluar características moleculares. El uso de péptidos quelados a radionúclidos específicos análogos de receptores de somatostatina (ej. $^{68}\text{Ga}/^{64}\text{Cu}$ -DOTATATE) o radiofármacos como la ^{18}F -dihidroxifenilalanina (^{18}F FDOPA) son de utilidad para identificar subtipos fenotípicos de FPGLs con expresión diferencial de receptores [9].

El ultrasonido no está recomendado para el diagnóstico ni seguimiento de masas retroperitoneales dado su baja sensibilidad. Su rol recae en la evaluación inicial del paciente para descartar diagnósticos diferenciales. En manos experimentadas el ultrasonido permite en casos excepcionales una aproximación inicial de masas retroperitoneales avanzadas, caracterizando ubicación, forma y relación con estructuras adyacentes.

El tratamiento de elección de los FPGLs es la resección quirúrgica, ofreciendo potencial curativo. En pacientes con enfermedad avanzada o metastásica se puede optar por terapia paliativa con quimioterapia o ablación con radiofrecuencia. Otra

alternativa de tratamiento es el uso de terapias target como los inhibidores de tirosin-quinasa. El uso de PET/CT con radionúclidos específicos permite detección-tratamiento conjunto de enfermedad o teranóstica, campo en desarrollo [10].

CONCLUSIÓN

Los paragangliomas retroperitoneales primarios son neoplasias raras. El estudio imagenológico es fundamental para la caracterización anatómica (TC y RM) y funcional (PET/CT) de los subtipos de tumores neuroendocrinos FPGLs, así como para descartar diagnósticos diferenciales. El ultrasonido es un examen operador dependiente y no se recomienda rutinariamente para la evaluación y/o seguimiento de masas retroperitoneales o patología suprarrenal, dado su baja sensibilidad. El caso expuesto ejemplifica el hallazgo incidental y aproximación inicial de una patología poco común mediante técnica de ultrasonido en manos de un operador experimentado, con posterior estudio imagenológico complementario y tratamiento exitoso del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- [1]. Vasconcelos-Prado, Oliver Daniel, López-García, Alma Edith, & García-Montalvo, Iván Antonio. (2021). Aspectos genéticos de los Feocromocitomas y Paragangliomas. *JONNR*. 6(4), 636-650. doi: [10.19230/jonnpr.4020](https://doi.org/10.19230/jonnpr.4020)
- [2]. Ayala-Ramírez M, Feng L, Johnson MM, et al. Clinical risk factors for malignancy and overall survival in patients with pheochromocytomas and sympathetic paragangliomas: primary tumor size and primary tumor location as prognostic indicators. (2010). *J Clin Endocrinol Metab*. 96(3):717-25. doi: [10.1210/jc.2010-1946](https://doi.org/10.1210/jc.2010-1946)
- [3]. Nagore-Ancona, Jesús F., Torres-Silva, Carlos, Vargas-Ávila, Arcenio L., Añorve-Bailón, Denisse, Mendoza-Elizarraraz, Diana, & Sánchez-Lora, Juan. (2021). Feocromocitoma maligno con disfunción hemodinámica. Presentación de un caso y revisión bibliográfica. *GAMO*. 20(1):72-78. doi: [10.24875/j.gamo.20000084](https://doi.org/10.24875/j.gamo.20000084)
- [4]. Jurado-Gómez, Daniel Alberto, Pineda-Garcés, Catalina, Arias, Luis Fernando, & Gutiérrez-Montoya, Jorge Iván. (2022). Feocromocitoma adrenal gigante derecho. Reporte de un caso. *Rev Colomb Cir*. 37(3), 511-517. doi: [10.30944/20117582.905](https://doi.org/10.30944/20117582.905)
- [5]. Cascón A, Calsina B, Monteagudo M, et al., (2023). Genetic bases of pheochromocytoma and paraganglioma. *J Mol Endocrinol*. 70(3): e220167. doi: [10.1530/JME-22-0167](https://doi.org/10.1530/JME-22-0167)
- [6]. Timmers HJLM, Taïeb D, Pacak K, Lenders JWM. (2024). Imaging of Pheochromocytomas and Paragangliomas. *Endocr Rev*. 7;45(3):414-434. doi: [10.1210/endrev/bnae001](https://doi.org/10.1210/endrev/bnae001)
- [7]. Fishbein L, Leshchiner I, Walter V, et al., (2017). Comprehensive molecular characterization of pheochromocytoma and paraganglioma. *Cancer Cell* (31):181–193. doi: [10.1016/j.ccell.2017.01.001](https://doi.org/10.1016/j.ccell.2017.01.001)
- [8]. Saavedra T, J. S., Nati-Castillo, H. A., Valderrama Cometa, et al., (2024). Pheochromocytoma: an updated scoping review from clinical presentation to management and treatment. *Front. Endocrinol*. 15(1433582). doi: [10.3389/fendo.2024.1433582](https://doi.org/10.3389/fendo.2024.1433582)
- [9]. A.S. Kroiss, C. Uprimny, B.L. Shulkin, et al., (2019). Comparación entre la PET/TC con 18F-DOPA y la PET/TC con 68Ga-DOTATOC para la localización del paraganglioma maligno extra-adrenal y el feocromocitoma. *Rev Esp Medi Nucl Imagen Mol*. 38, (2) 94-99. doi: [10.1016/j.remna.2018.09.004](https://doi.org/10.1016/j.remna.2018.09.004)
- [10]. Sina Jasim, Camilo Jimenez. (2020). Metastatic pheochromocytoma and paraganglioma: Management of endocrine manifestations, surgery and ablative procedures, and systemic therapies. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 34(2). doi: [10.1016/j.beem.2019.101354](https://doi.org/10.1016/j.beem.2019.101354)