Presentación de caso

**Feocromocitoma paraganglionar, tumor retroperitoneal infrecuente**

Paraganglionic pheochromocytoma, rare retroperitoneal tumor

Yordanka Barbosa López1\* <https://orcid.org/0000-0002-8877-8575>

1Hospital Militar Central “Dr. Luis Díaz Soto”. La Habana, Cuba.

\*Correspondencia. Correo electrónico: yordi.bl@nauta.cu

**RESUMEN**

**Introducción:** El feocromocitoma paraganglionar retroperitoneal es un tumor con tendencia biológicamente benigna, aunque puede confundirse con uno maligno; además, causa compresión de estructuras y con frecuencia eleva la tensión arterial.

**Objetivo:** Presentar a un paciente con un feocromocitoma paraganglionar retroperitoneal.

**Caso clínico:** Paciente femenina, de 33 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y epilepsia, ambas controladas. Acude al hospital por dolor en el hemiabdomen derecho. Los hallazgos imagenológicos sugirieron un tumor retroperitoneal. Se decidió la extirpación y biopsia para el diagnóstico definitivo, se le realizó intervención quirúrgica sin complicaciones. Se concluyó como un feocromocitoma paraganglionar retroperitoneal.

**Conclusiones:** El feocromocitoma paraganglionar retroperitoneal es un tumor muy infrecuente. El diagnóstico diferencial de todo tumor suprarrenal, depende de un interrogatorio y examen físico minucioso, así como la indicación de medios diagnósticos apropiados.

**Palabras clave:** feocromocitoma; inmunohistoquímica; neoplasias retroperitoneales; paraganglioma.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Retroperitoneal paraganglionic retroperitoneal pheochromocytoma is a tumor with a biologically benign tendency, although it can be confused with a malignant one; moreover, it causes compression of structures and frequently elevates blood pressure.

**Objective:** To present a patient with a retroperitoneal paraganglionic pheochromocytoma.

**Clinical case:** A 33-year-old female patient with a history of hypertension and epilepsy, both controlled. She came to the hospital because of pain in the right hemiabdomen. Imaging findings suggested a retroperitoneal tumor. Extirpation and biopsy were decided for definitive diagnosis, and surgery was performed without complications. It was concluded as a retroperitoneal paraganglionic retroperitoneal pheochromocytoma.

**Conclusions:** Retroperitoneal paraganglionic retroperitoneal pheochromocytoma is a very rare tumor. The differential diagnosis of any adrenal tumor depends on a thorough interrogation and physical examination, as well as the indication of appropriate diagnostic tools.

**Keywords:** immunohistochemistry; pheochromocytoma; paraganglioma; retroperitoneal neoplasms.

Recibido: 30/01/2023

Aprobado: 20/07/2023

**INTRODUCCIÓN**

Los feocromocitomas paraganglionares extrasuprarrenales surgen del tejido de la cresta neural, de la cual se desarrollan los paraganglios simpáticos y parasimpáticos.(1,2) Los simpáticos se localizan en la médula suprarrenal, el órgano de Zuckerkandl, cerca de la bifurcación aórtica y otras localizaciones a lo largo de la distribución del sistema nervioso simpático.(3,4) Su proliferación origina los feocromocitomas paraganglionares,(5,6) con forma de tumores sólidos encapsulados.(7,8,9) Son tumores neuroendocrinos,(1,3,6) muy poco frecuentes. El 97 % son benignos y curan mediante la extirpación quirúrgica; el restante 3 % es maligno y provoca metástasis a distancia. Alrededor del 25 % son hereditarios.(1,10,11)

El diagnóstico de este tumor es difícil, en lo cual también puede influir la disponibilidad de recursos para las investigaciones diagnósticas necesarias. Su localización es múltiple y es más frecuente en jóvenes.(11,12) Los estudios de imágenes y la medición de la producción fisiológica de catecolaminas ayudan al diagnóstico.(12) Con un estudio de ultrasonido simple, se puede localizar este tumor.

El objetivo de este trabajo, es presentar a un paciente con un feocromocitoma paraganglionar retroperitoneal.

**CASO CLÍNICO**

Paciente femenina, mestiza, de 33 años de edad, que asiste al hospital por dolor abdominal intenso, en epigastrio e hipocondrio derecho, de 1 año de evolución, acompañado de decaimiento y vómitos. Tenía antecedentes de hipertensión arterial y epilepsia, ambas controladas con tratamiento. Se ingresó para estudio y tratamiento.

Al examen físico, el abdomen estaba suave, doloroso, no se palpaban tumores ni visceromegalias. No otros signos positivos.

Los exámenes de laboratorio clínico, estaban dentro de límites normales. Se realizó un ultrasonido en el cual se informó (Fig. 1): hígado y vías biliares de aspecto normal, vesícula con litiasis en la proyección del cuerpo, de 7 mm de diámetro; bazo, páncreas y riñones normales, no adenopatías profundas visibles. Se observa imagen nodular, hipoecoica de ecoestructura homogénea, contornos regulares, de 74 x 58 mm de diámetro en proyección del lóbulo caudado del hígado, cabeza de páncreas y marco duodenal, retroperitoneal, separado de las estructuras vecinas. Resto del barrido abdominal negativo. Vejiga vacía.



**Fig. 1 -** Imagen ecogénica, de contornos regulares, bien delimitada, retroperitoneal, no vascularizada.

Se indicó radiografía de tórax ántero-posterior, en la cual se informó ausencia de lesiones pleuropulmonares y mediastinales. Índice cardiotorácico normal, ausencia de alteraciones óseas y en partes blandas. En la radiografía de columna vertebral; segmento cervical con rectificación de la lordosis fisiológica, asociada a ligeros cambios osteodegenerativos, sin otras alteraciones; en el segmento lumbar, escoliosis dorso-lumbar de doble curva. En la radiografía contrastada de esófago estómago y duodeno se informó: se realiza estudio placa-placa; se observan esófago, estómago, mitra y marco duodenal sin alteraciones.

Sobre la base de los resultados anteriores se indicó una tomografía axial computarizada abdominal. Se realizaron vistas simples, y contrastadas con contraste yodado oral (Fig. 2). En el estudio simple se informó la presencia de una imagen nodular epigástrica, con contornos bien delimitados, de 75 unidades Hounsfield (UH). En el estudio contrastado se observó compresión del duodeno, de aspecto regular. Hubo buen paso de contraste al resto del duodeno y a las asas yeyunales, que eran de calibre y aspecto normal; páncreas de tamaño y aspecto normal, sin dilatación de las vías biliares extrahepáticas e intrahepáticas. Los demás órganos del abdomen superior estaban sin alteraciones. El músculo psoas era de tamaño y aspecto normal; el útero también era de aspecto normal.



**Fig. 2 -** Estudio tomográfico, contrastado, por vía oral.

Luego se realizó una segunda exploración, con empleo de contraste intravenoso (Fig. 3). Se informó la presencia de una imagen nodular epigástrica, con ligero realce del contraste, de características heterogéneas, con densidades que oscilan entre 73 a 95 UH, medía aproximadamente 56 mm x 55 mm x 71 mm, de contornos bien delimitados, regulares, que provoca desplazamiento de la vena cava inferior, vena porta, cabeza e inicio del cuerpo de páncreas y cercana a la aorta; contacta con el pilar del diafragma. El resto del estudio del hemiabdomen superior e inferior no tenía datos nuevos.



**Fig. 3 -** Estudio tomográfico, contrastado, por vía endovenosa.

Se sugirió realizar biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) de la imagen descrita. El resultado informó que la histología era sospechosa de células neoplásicas. Se procedió a realizar intervención quirúrgica con diagnóstico de tumor gástrico y se realizó exéresis de la lesión, la cual fue enviada a anatomía patológica.

Los resultados del estudio anatomopatológico informaron: se recibe un espécimen quirúrgico catalogado como tumor retroperitoneal. Macroscópicamente es una formación redondeada de tejido blanco grisáceo, de superficie lisa y consistencia firme. Al corte se aprecia de color amarillo pálido, finamente encapsulado. Al examen microscópico tiene un patrón fusocelular, con presencia de algunos grupos de aspectos epitelioides grandes. Resultado de inmunohistoquímica: cromografina positiva. Diagnóstico: feocromocitoma probablemente benigno.

El paciente se mantuvo con seguimiento por el especialista en endocrinología, sin dolor abdominal y tensión arterial normal. Un año después de la operación, se informó que el examen físico es normal, así como los exámenes de laboratorio; las hormonas están en parámetros normales y la tensión arterial es normal, sin tratamiento. Los ultrasonidos de la tiroides y el abdomen no muestran signos de lesiones ni otras alteraciones que pudieran corresponder con secuela del tumor operado.

**COMENTARIOS**

La presentación del feocromocitoma paraganglionar retroperitoneal es muy infrecuente. Usualmente se describe como un hallazgo ultrasonográfico. Sus síntomas y signos dependen principalmente de la cantidad y tipo de catecolaminas liberadas a la circulación.

Los procedimientos radiológicos clásicos suministran una información reducida y, a veces, confusa del espacio retroperitoneal, dado por la poca discriminación de los compartimentos; por tanto, el diagnóstico depende de un interrogatorio y examen físico correctos, así como la indicación de medios diagnósticos adecuados.

El feocromocitoma es un infrecuente y compleja, cuya resolución quirúrgica es mandatoria. La operación está indicada como tratamiento curativo. En el paciente que se presentó, en el acto operatorio se evidenció macroscópicamente la integridad renal, la afectación de la suprarrenal y finalmente, el estudio de la pieza operatoria demostró que correspondía a un feocromocitoma probablemente benigno. El seguimiento postoperatorio, indicó una inmediata remisión de la hipertensión arterial y la desaparición de los dolores abdominales.

El feocromocitoma paraganglionar retroperitoneal es un tumor muy infrecuente. El diagnóstico diferencial de todo tumor suprarrenal, depende de un interrogatorio y examen físico minucioso, así como la indicación de medios diagnósticos apropiados.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Hofland J, Wouter TZ, Wouter WH. Role of biomarker tests for diagnosis of neuroendocrine tumours. Nature Reviews Endocrinology. 2018 [acceso: 05/06/2023]; 14:656-69. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41574-018-0082-5>

2. Araneda G, Poniachik R, Freundlich A, Carreño L, Poniachik J. Tumores hepáticos primarios malignos no hepatocarcinoma ni colangiocarcinoma. Rev. méd. Chile. 2019 [acceso: 05/06/2023]; 147(6):751-4. Disponible en: <http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872019000600751&lng=es>

3. Lee WK, Lau EW, Duddalwar VA, Stenley AJ. Abdominal manifestations of extranodal lymphoma: spectrum of imaging findings. American Journal of Roentgenolgy. 2018 [acceso: 10/03/2022]; 91(1):198–206. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18562746/>

4. Rohena-Quinquilla Iván R, Grant E. Lattin Jr, Wolfman Darcy. Imaging of extranodal genitourinary lymphoma Radiologic Clinics. 2016 [acceso: 10/03/2022]; 54(4):747–64. Disponible en: [https://www.radiologic.theclinics.com/article/S0033-8389(16)00041-5/fulltext](https://www.radiologic.theclinics.com/article/S0033-8389%2816%2900041-5/fulltext)

5. González Maestro DV, Ríos Reboredo D Ángel, Fouce Calvo DI. Diagnóstico por imagen del linfoma renal. Seram. 2021 [acceso: 10/03/2022]; 1(1):322-31. Disponible en: <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/3852>

6. Barreto F, Dall`oglio MF, Srougi M. Renal lymphoma. Atypical presentation of a renal tumor. Int Braz J Urol. 2016 [acceso: 10/03/2022]; 32(2):190-2. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/ibju/a/D4VDFRfz34X3vfr5GFBLr9Q/?format=pdf&lang=en> 7. Polanía Andrade ÁN, Monroy Tovar LF, Alarcón Vargas ÁM, Barrios-Torre JC, Vargas HI. Feocromocitoma. Med Int Mex. 2021 [acceso: 06/06/2022]; 37(2):288-95. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2021/mim212q.pdf>

8. Maldonado García EL, Nacud Bezies Yamir A, Gómez Vela CM, Morfín Vela C, Guerra Martínez JC. Neoplasia endocrina múltiple IIA: feocromocitoma bilateral. A propósito de un caso y revisión de la literatura. Rev Fac Med. 2021 [acceso: 06/06/2022]; 64(1):26-31. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0026-17422021000100026&lng=es>

9. Penichet-Montoto M, Nassif-Hadad A, Blanco-Molina JJ, Gonzalez A, Piera O. Feocromocitoma. Causa curable de hipertensión arterial. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Cubana Med. 2020 [acceso: 06/06/2022]; 19 (4):345-56. Disponible en: <http://revmedicina.sld.cu/index.php/med/article/view/1518>

10. Avilés Marina R, Cimadevilla Calvo B, Rábago Moriyón JL, Ruiz Andrés N, Del Olmo Ruiloba P. Manejo anestésico de feocromocitoma en paciente con enfermedad de Von Hippel-Lindau. Rev Chilena Anest. 2022 [acceso: 06/06/2022]; 3:335-8. Disponible en: <https://revistachilenadeanestesia.cl/PII/revchilanestv5122031222.pdf>

11. Céspedes Morón M, Camargo Román R, Rodríguez Gutarra N, Mispireta Castañeda A. Feocromocitoma: enfoque multidisciplinario, consideraciones perioperatorias. Rev Fac Med. Hum. 2021 [acceso: 06/06/2022]; 21(3):674-80. Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2308-05312021000300674&lng=es>

12. Pérez Díaz C, Labrador Falero D M, López González M. Feocromocitoma maligno de presentación retroperitoneal. Rev Ciencias Médicas. 2019 [acceso: 06/06/20226]; 23(3):480-6. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942019000300480&lng=es>

**Conflictos de interés**

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.