

PARAGANGLIOMA RETROPERITONEAL (*)

Dres. Jorge Rodríguez Juanotena, Marcos Pavlotzky y
Frederick Giuria

En la sesión de la Sociedad de Cirugía, realizada el 10 de agosto de 1957, los Dres. Folle y Venturino (5), presentaron una interesante comunicación sobre tumores retroperitoneales primitivos, donde luego del estudio de los mismos presentan tres observaciones; la primera corresponde a un fibrosarcoma, la segunda a un liposarcoma y la última a un sarcoma indiferenciado.

En la discusión del trabajo, el Dr. Piquinela contribuye con tres casos (un neurinoma del simpático, un tumor linfoideo primitivo y un fibrocondroma calcificado).

El Dr. Bosch del Marco, comunica una observación cuyo estudio histológico revela ser un tejido condroideo con focos de calcificaciones y finalmente el Dr. Lockhart se refiere a cinco observaciones que corresponden a un teratoma quístico, un sarcoma fusocelular, un linfangioma quístico, un liposarcoma y un quiste dermoide.

Esta breve reseña de la bibliografía nacional nos da las razones que justifican la presentación a esta Sociedad de un caso aislado. La primera, es contribuir a la casuística nacional, no muy abundante, con una nueva observación de un tumor retroperitoneal primitivo; la segunda es que se trata del primer caso presentado en nuestro país de un paraganglioma; no hemos obtenido ninguna comunicación personal de un tumor semejante por los cirujanos que consultamos y en el Departamento de Anatomía Patológica es la primera vez que se estudia una pieza se-

(*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía el día 13 de julio de 1960.

mejante. Además utilizamos una técnica radiológica en el estudio del paciente, que se ha realizado contadas veces, de acuerdo a la revisión de la bibliografía y que es la primera vez que se aplica en nuestro país en un tumor retroperitoneal.

Definición.

El paraganglioma retroperitoneal, es un tumor situado en dicha región del abdomen y originado en las células paraganglionares; es por lo tanto un tumor de estirpe neurogénica.

Clasificación de los tumores retroperitoneales primitivos.

Siguiendo a Ackerman (¹), los tumores retroperitoneales primitivos se clasifican en tres grupos: 1) Tumores de origen mesodérmico; 2) Tumores neurogénicos; 3) Tumores derivados de restos embrionarios.

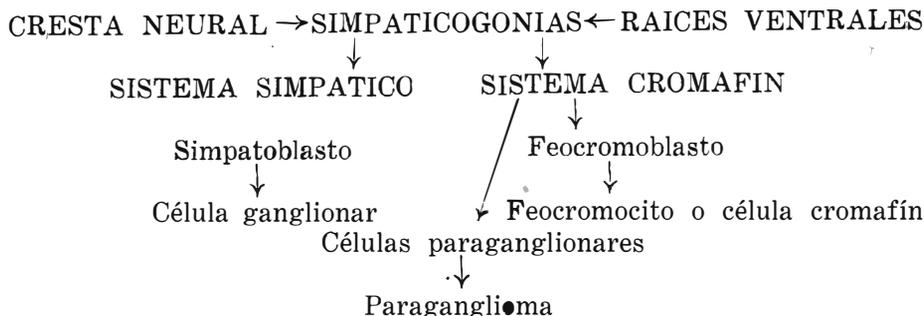
Dentro de los tumores neurogénicos, a su vez tenemos tres grupos: A) Tumores originados en las vainas nerviosas: neurofibroma, neurilemona, schwannoma maligno. B) Tumores originados del tejido nervioso: ganglioneuroma, simpaticoblastoma, neuroblastoma. C) Tumores originados del tejido cromafín: paraganglioma, feocromocitoma.

Histogénesis.

Como lo establece la clasificación, el paraganglioma es un tumor originado del tejido cromafín. Las células cromafínicas tienen su origen común con las células ganglionares simpáticas. La célula fuente de ellas es la simpaticogonia, que tiene a su vez dos fuentes de origen: por un lado los neuroblastos que derivan de la cresta neural y que emigran siguiendo las raíces dorsales para ir a formar los ganglios simpáticos y por otro lado, las células que naciendo de las raíces ventrales, se unen a las anteriores para constituir la mayor parte de los ganglios simpáticos.

Una pequeña proporción de las simpaticogonias forman los cuerpos cromafines; éstos cuando se encuentran relacionados íntimamente con los ganglios simpáticos, se llaman paraganglios. El grupo más importante de las células cromafines es el que emigra al interior del esbozo mesodérmico de la suprarrenal y dará origen a la medular suprarrenal.

Esto puede resumirse en el siguiente esquema:



En general aquellos tumores nacidos de las células paraganglionares de la medular suprarrenal, comunmente se les denomina feocromocitomas, mientras que los que nacen por fuera de la médula suprarrenal se les denomina paragangliomas. Estos incluyen tumores que se encuentran a lo largo de toda la cadena simpática, desde la base del cráneo hasta el coxis; también en los cuerpos carotídeo y cardio-aórtico y en algunos nervios craneanos como el vago y el glossofaríngeo.

Algunas células paraganglionares encontradas en la cadena simpática o en la medular suprarrenal contienen gránulos cromafines, es decir que se tiñen bien con las sales de cromo y que segregan epinefrina y norepinefrina; las restantes células paraganglionares no contienen gránulos cromafines y son fisiológicamente inactivas.

Por esta razón Stout ⁽¹⁵⁾ distingue los tumores paraganglionares, hormonalmente activos o feocromocitomas y por otro lado, los hormonalmente inactivos o paragangliomas.

Nuestro tumor pertenece a esta última categoría; un paraganglioma no funcionante. Estos tumores pueden nacer en cualquier lugar a lo largo de la cadena simpática retroperitoneal.

Frecuencia.

Son poco frecuentes. En la estadística de Pack y Tabah ⁽¹²⁾, los paragangliomas constituyen solamente el 0.2% de todos los tumores estudiados en la institución. Los tumores cromafínicos en el retroperitoneo son mucho más frecuentes dentro de la suprarrenal que fuera de la misma, siendo la proporción respectiva de ambos grupos de 12 a 1.

En la mencionada estadística de Pack y Tabah, de 120 casos

de tumores retroperitoneales primitivos, hay 4 casos de tumores paraganglionares extra adrenales, de los cuales solamente uno es no funcionante.

En la bibliografía argentina, hasta el año 1955 sólo se menciona un caso de paraganglioma. Este fue comunicado por los Dres. Piñero y Dubra en su contribución al relato oficial del Dr. Michans ⁽¹⁰⁾ sobre Tumores retroperitoneales, con exclusión de los renales, al XXIV Congreso Argentino de Cirugía celebrado en Buenos Aires en el año 1953. Estos autores resumen la experiencia del Instituto de Clínica Quirúrgica de la Facultad de Ciencias Médicas de Buenos Aires, desde el año 1919 hasta mayo de 1953, encontrándose un solo caso de paraganglioma.

En la estadística de Donnelly ⁽³⁾, sobre 95 casos de tumores retroperitoneales no hay ningún paraganglioma. En el trabajo de Judd y Larson ⁽⁸⁾, sobre 46 casos de tumores retroperitoneales recopilados en la Clínica Mayo entre el 1 de enero de 1924 y el 1 de agosto de 1932, hay un solo caso de paraganglioma. El trabajo de Menghetti y Gamba ⁽⁹⁾ sobre 33 tumores retroperitoneales, no refiere ningún paraganglioma.

Sintomatología.

No ofrece nada de característico. Puede dar dolores vagos e indefinidos en una o ambas fosas lumbares o hipocondrios, trastornos digestivos progresivos, pérdida de peso y fuerzas o el hallazgo de una tumoración abdominal en el examen, cual fue el caso de nuestro paciente.

Sobre los exámenes radiológicos, diremos simplemente, que es clásico realizar el estudio radiológico simple del abdomen, radiografía contrastada del tubo digestivo, urografía, retroneumoperitoneo. No insistimos en ello, pues es perfectamente conocido por todos, las imágenes que dan.

Exámenes no tan a menudo efectuados, son la aortografía abdominal y la esplenoportografía sobre la cual queremos insistir. Según nuestros conocimientos, ésta ha sido preconizada y practicada en dos oportunidades antes que nosotros: una, por dos autores chinos, Huang Ts'Ui-T'ing y Liu Keng-Nien ⁽¹⁶⁾ y otra, por Menghetti y Gamba, (basándose en el hecho en que la vena esplénica puede ser desplazada, comprimida y aún totalmente colapsada, por el crecimiento del tumor en el retroperitoneo; el

estudio de las imágenes podría ser de importancia para el diagnóstico del tumor.

Nosotros sin conocer estos trabajos, pensamos en realizar la esplenoportografía de nuestro enfermo, la cual resultó muy demostrativa, como vamos a ver.

Tratamiento.

El tratamiento de estos tumores es quirúrgico. El abordaje será preferentemente intraperitoneal por una gran incisión. Como estos tumores están bien encapsulados pueden extirparse completamente y el paciente puede ser completamente curado. Hay sin embargo casos de paragangliomas histológicamente malignos que dan metástasis, los cuales no tienen por consiguiente este buen pronóstico.

Smetana y Scott (14) han insistido en estos tumores paraganglionares no cromafínicos malignos y describen 14 casos, pero en la mayoría de ellos el tumor primitivo apareció en el muslo y siguiendo con frecuencia en el retroperitoneo.

Vamos a reseñar la historia clínica de nuestro paciente.

P. T. D., Hospital de Clínicas; Registro: 94.139. Edad: 44 años. Procedente de Carmelo.

Fecha de ingreso: 13 de noviembre de 1958. Fecha de alta: 18 de diciembre de 1958.

Motivo de Ingreso. — Enviado por médico al Hospital de Clínicas por tumoración de hipocondrio izquierdo y atrofia muscular rizomiélica.

Enfermedad actual. — Desde hace 4 o 5 años, nota una progresiva pérdida de fuerzas en la raíz y segmento proximal de los cuatro miembros, acompañadas de marcada atrofia muscular en esos territorios. Esa atrofia no se acompaña de dolores pero sí de calambres, en algunas oportunidades localizados en ambos muslos.

Hace tres meses observó la aparición de una tumoración en el hipocondrio izquierdo, la cual ha crecido progresivamente, no ocasionándole trastornos ni dolores de ningún tipo.

Apetito conservado; no hay dispepsia. Tránsito urinario: normal. Tránsito intestinal: normal.

Desde hace cinco años, refiere que tiene esporádicamente (cada tres meses o más) crisis dolorosas de epigastrio tipo retortijón, de gran intensidad, acompañadas de náuseas y vómitos blanquecinos sin relación con la ingestión de alimentos y que ceden espontáneamente al cabo de una hora, aproximadamente.

Antecedentes personales. Fumador de un paquete de tabaco dia-

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

rio desde hace años. Moderada espectoración mucosa matinal. No etilista. Niega venéreas. Moderada disnea de esfuerzo desde hace un año. Amigdalectomía hace cinco años. Carbunco en mano derecha hace quince años. Vivió en el campo hasta hace nueve años.

Antecedentes familiares. — No hay antecedentes familiares de neuropatía, ni de quiste hidatídico. Padre fallecido bruscamente, al parecer por una emisión de sangre por la boca. Gran etilista. Resto: s/p.

Examen clínico. — Paciente apirético, con buen estado de nutrición; mucosas algo decoloradas.

Buco-faringe. — Lengua húmeda y limpia. Dentadura en buen estado. Garganta algo congestiva.

Cuello. — No se palpa nada anormal.

Ap. cardiovascular. — Pulso regular y amplio de 70 pulsaciones por minuto. Presión arterial: Mx. 12,5. Mn. 8. Latido de la punta amplio en quinto espacio, algo por fuera de la línea de referencia. Soplo sistólico con carácter funcional de punta sin irradiación axilar.

Aparato respiratorio. — Sin particularidades.

Abdomen. — Inspección: Se observa una tumefacción redondeada que deforma el hipocondrio izquierdo y el epigastrio, la cual no se moviliza con los movimientos respiratorios.

Palpación: Abdomen depresible, indoloro. En hipocondrio izquierdo y epigastrio, sobrepasando algo la línea media hacia la derecha, se palpa una tumoración redondeada, de unos 15 cms. de diámetro que por arriba se pierde bajo el reborde costal, de superficie lisa, con ligera movilidad con la respiración, indolora, de límites netos.

Fosas lumbares: sin particularidades.

Percusión: La tumoración es mate, estando circundada por el timpanismo colónico. El espacio de Traube está casi totalmente borrado y hay macidez en la base de la axila izquierda.

Tacto rectal. — Esfínter tónico. Ampolla rectal, próstata y Douglas, normales.

Sistema neuro-muscular. — Atrofia muscular que toma la raíz, sobre todo del segmento proximal de los cuatro miembros especialmente de los superiores, donde los músculos anteriores del brazo de ambos lados han desaparecido casi totalmente. No hay contracciones fibrilares.

Reflejos osteo-tendinosos: Abolidos en miembros superiores; conservados en miembros inferiores.

Reflejos cutáneos: Abdominales: normales. Plantares: en flexión en ambos lados.

Sensibilidad: Normal.

Exámenes de Laboratorio. — Urea en suero: gr. 0,45; Reacciones serológicas de la sífilis: negativas; Valor globular: 43%; Tiempo de sangría: 1m.30; Tiempo de coagulación: 7m.; Retracción del coágulo: buena; Reacción de Weimberg: negativa; Reacción de Casoni: a los 20 m. negativa; a las 24 horas negativa; Tiempo de protrombina: 100%.

EXAMENES RADIOLOGICOS. — Radiografía de tórax. — Frente y perfil: normal.

Radiografía simple de hipocondrio izquierdo. — Sin imágenes anormales.

Gastro-duodeno. — Fig. 1 y 2. La tumoración que llena el hipocondrio y flanco izquierdo desplaza al estómago hacia la línea media y re-

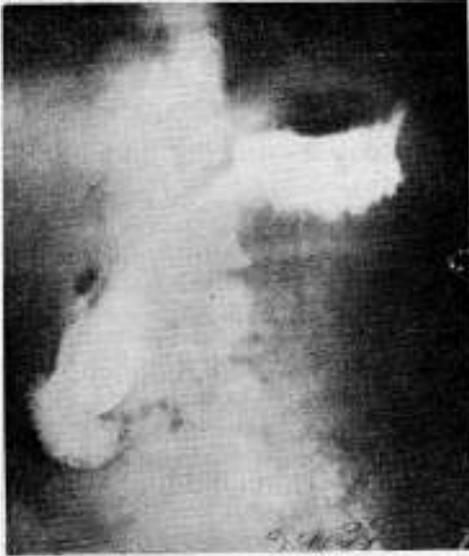


Fig. 1

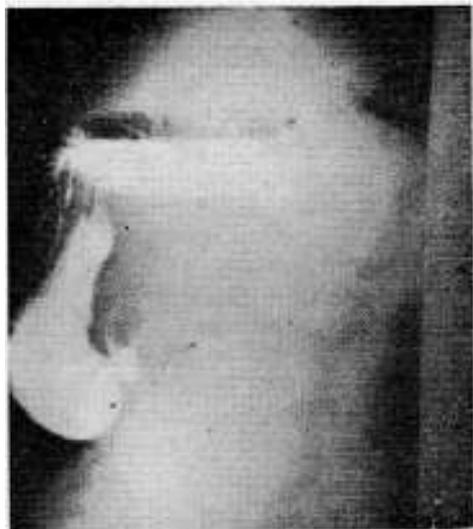


Fig. 2

chaza la porción vertical del cuerpo gástrico hacia adelante. El aspecto radiológico puede corresponder a la existencia de una tumoración de logia esplénica que habría que descartar, realizando un estudio contrastado de riñón izquierdo y colon izquierdo de frente y lateral.

Colon por enema. — Fig. 3. Angulo esplénico y sector izquierdo del transverso descendidos con los caracteres de una compresión extrínseca, relacionada con la opacidad que ocupa todo el hipocondrio y flanco iz-



Fig. 3

quierdos. El aspecto radiológico puede corresponder a una esplenomegalia.

Esplenoportografía. — (Fig. 4). Fue realizada por uno de nosotros con la técnica habitual (13).

1º) Preparación del paciente, que comprende:

- a) Estudio de la crisis sanguínea,
- b) Estudio de la sensibilidad a la sustancia opaca y al anestésico local, y
- c) Premedicación, con la inyección de 50 mgr. de petidina y 25 mgr. de Fenegrán.

2º) Inmovilización del bazo que se consigue anestesiando al frénico izq. en el cuello por detrás del borde posterior del esternocleido-mastoideo, a dos traveses de dedo por encima de la clavícula y atravesando la vaina del escaleno anterior.

3º) Punción del bazo, previa anestesia de la pared en el 9º o 10º espacio intercostal izquierdo a nivel de la línea axilar anterior o media. Se aprecia la correcta posición de la aguja al observar la llegada de sangre de origen esplénico.

4º Medida de la presión esplénica reemplazando la jeringa por un tubo manométrico de vidrio que suministra los resultados directamente en cms. de agua.

5º Obtención del esplenoportograma seriado, por inyección de 30-40 cc. de Urografina al 60 %. Cuando comienza la inyección de los últimos 20 cc. iniciamos la toma de radiografías cada 2 segundos, en un total de 5 o 6 placas.

En nuestro enfermo se obtuvieron los siguientes datos (Fig. 4):

Presión intraesplénica de 34 cms. de agua (hipertensión de grado mediano).

Hilio esplénico desplazado hacia arriba.

Vena esplénica ensanchada y elongada, y desplazada formando



Fig. 4

un arco abierto hacia arriba, enmarcando parcialmente la tumoración en su parte inferior.

Resto de la imagen esplenoportográfica y hemodinámica esplenoportal de caracteres normales.

Electromiograma. — Reacción de inserción viva, aunque no demasiado. Se encuentran potenciales de denervación. Durante el esfuerzo se activa un número anormalmente elevado de unidades motoras, en franca desproporción con la potencia motriz obtenida. Numerosas unidades motoras polifásicas o de pequeño voltaje y duración. Se exploró: deltoides y bíceps de ambos lados. Los signos más característicos se encontraron en el bíceps.

Conclusión: Amiotrofia probablemente miogénica, sin componente miotónico electromiográfico.

Electrodiagnóstico. — En ambos bíceps se comprueba acentuada re-

ducción de la amplitud de contracción, sin otras alteraciones. Sectores distales de ambos miembros superiores: normales.

Resumen. — En suma se trata de un paciente que presenta de larga data una distrofia muscular progresiva, en el cual apareció una tumoración de abdomen superior, situada en el plano retroperitoneal, que clínicamente se piensa que puede tratarse de un tumor localizado a nivel de la unión del cuerpo y cola del páncreas.

Con el diagnóstico topográfico de tumor retroperitoneal, pero sin tener diagnóstico de naturaleza, se interviene quirúrgicamente el 5 de diciembre de 1958.

Cirujano: Dr. Rodríguez Juanotena.

Ayudantes: Dr. Giuria; Pte. Perillo.

Anestesia: general.

Incisión transversa que va del octavo espacio intercostal derecho al octavo espacio intercostal izquierdo, prolongándose siguiendo dicho espacio intercostal por el hemitórax izquierdo. Dicha prolongación se efectuó por si era necesario realizar una tóraco-freno-laparotomía. Sección de ambos rectos anteriores.

Apertura del peritoneo. Se comprueba gran tumoración que emerge entre estómago y colon transverso; bazo discretamente agrandado de tamaño y desplazado hacia arriba. Gran dilatación de las venas del epiplón mayor; la presión de una de ellas, es de 12 cms. de agua.

Apertura del epiplón gastro-cólico. La tumoración viene del retroperitoneo y desplaza el páncreas hacia abajo, lo mismo que al riñón izquierdo. Este se halla por debajo del mesocolon transverso.

Se extirpa la tumoración, la cual está bien encapsulada y adhiere íntimamente al páncreas; la separación del tumor del borde superior del páncreas es difícil, efectuándose la hemostasis con gran dificultad, por lo cual se decide realizar pancreatectomía distal, suturándose el páncreas en dos planos.

El bazo se halla discretamente aumentado de tamaño; sin desgarros, hematomas, ni coágulos; a pesar de que en las maniobras de liberación del tumor se seccionó la arteria esplénica, no se hace esplenectomía, pues la irrigación de la vísceras se mantiene por numerosos vasos que vienen por el epiplón gastro-esplénico.

Hay un ligero corrimiento hemático que viene del retroperitoneo, por lo cual se deja una mecha con fines hemostáticos. Cierre de la retrocavidad; cierre de la pared abdominal en tres planos.

Postoperatorio. — La evolución se hizo sin incidencias; el 16 de diciembre se retira la mecha y dos días después es dado de alta.

Desde este momento, a pesar de que tratamos de localizar al paciente, no hemos logrado que concurriera a la clínica para efectuar nuevos estudios de control.

Examen cito-químico del líquido aspirado del tumor. — Se observa solamente sangre digerida y escasas células descamativas.

Examen anatomopatológico. — Efectuado por el Dr. J. F. Cassinelli.

Examen macroscópico. — Tumoración aplastada de 550 gramos de peso, 15 cms. de diámetro y un espesor de 4 o 5 cms.

Superficie externa aparentemente encapsulada, surcada por múltiples vasos venosos congestionados.

Un corte mediano total, muestra una estructura en parte sólida, formada por tejido blando, friable, rojizo y en parte una estructura quística de superficie interna lisa, que es fibrosa o epitelizada y en las que se conservan coágulos sanguíneos que probablemente la rellenaban y distendían.

La pared de esta cavidad, parece como una fina membrana, fibrosa, separándola del tejido tumoral sólido que la rodea.

Aparte se recibió un fragmento de unos 7 cms. de páncreas.

Histología de tres fragmentos.

Informe histológico. — Tumor epitelial sólido de células poliédricas o irregulares, de citoplasma finamente granuloso y acidófilo en unas zonas y ampliamente vacuolizado en otras partes, con núcleos redondos u ovoides, de nucleolo acidófilo generalmente prominente, prácticamente sin mitosis. Hay un atipismo citológico de grado moderado. Es un tumor muy vascularizado, en general con vasos de pared bien constituida, con capilares de luz aplastada entre las masas celulares del tumor. Hay numerosas cavidades llenas de sangre, que simulan vasos, pero son en realidad focos de hemorragia intersticial dilacerando el parénquima tumoral.

Periféricamente hay una cápsula bien definida envolviendo al tumor. Una cápsula similar es la que forma la pared de la cavidad quística central señalada macroscópicamente en la masa del tumor.

Las células tumorales están agrupadas en masas grandes y nidos más pequeños, envueltos por una delicada red de fibrillas argentófilas.

Es un tumor epitelial histogenéticamente difícil de clasificar. Por los caracteres macro y microscópicos y la ubicación, nos inclinamos a suponer que se trate de un **paraganglioma retroperitoneal hemorrágico, encapsulado, no funcionante**. Biológicamente, parecería de bajo grado de malignidad, por el encapsulamiento local y por el moderado atipismo citológico.

S U M A R I O

- 1) Las a.a. comunican una observación de paraganglioma retroperitoneal, no funcionante.
- 2) Señalan la importancia, que en el estudio de los tumores retroperitoneales, puede tener la esplenografía.
- 3) Describen la técnica utilizada, que es totalmente inocua.

BIBLIOGRAFIA

1. ACKERMAN, L. V. — Tumors of the retroperitoneum, mesentery and peritoneum. Atlas of Tumor Pathology S. VI, fasc. 23 and 24. Armed Forces Institute of Pathology, Wáshington, 1954.
2. CARSON, W. J. — Retroperitoneal tumors. J. Internat. Coll. Surgeons. 3:331-335; 1940.
3. DONNELLY, B. A. — Primary retroperitoneal tumors. Surg. Gynec. & Obst. 83:705-717; 1946.
4. FARACHE, S. y ZANNIELLO, J. M. A. — Tumores retroperitoneales primitivos. A propósito de un caso de leiomiomasarcoma. Bol. y trabajos de la Sociedad de Cirugía de Buenos Aires. 42:86-110; 1958.
5. FOLLE, J. A. y VENTURINO, W. — Tumores retroperitoneales primitivos. Bol. Soc. Cir. del Uruguay. 28:278-307; 1957.
6. FRANK, R. T. — Primary retroperitoneal tumors. Surgery, 4:562-586; 1938.
7. HINMAN, F. and JOHNSON, C. M. — Retroperitoneal tumors. S. Clin. N. Amer. 14: 1359-1387; 1934.
8. JUDD, E. S. and EARSON, L. M. — Retroperitoneal tumors. S. Clin. N. Amer. 13: 823-834; 1933.
9. MENGHETTI, L. y GANBA, A. — I tumori retroperitoneali (contributio clínico). Act. Chir. Italia. 11: 1-98; 1955.
10. MICHANS, J. R. — Tumores retroperitoneales, con exclusión de los renales. XXIV Congreso Argentino de Cirugía. Buenos Aires, 1953.
11. NEWMANN, H. R. and PINCK, B. D. — Primary retroperitoneal tumors. A summation of thirty cases. Arch. Surg. 60: 879-896; 1950.
12. PACK, G. T. and TABAH, E. J. — Primary retroperitoneal tumors. A. study of 120 cases. Int. Abst. Surg. 99: 209-231, 313-341; 1954.
13. PAVLOTZKY, M. — La esplenografía y su aplicación al estudio de la hipertensión portal en la cirrosis. El Día Med. Uruguay 26: 315, julio 1959.
14. SMETANA, H. F. and SCOTT Jr., W. F. — Malignant tumors of nonchromaffin paraganglion. Military Surg. 109: 330; 1951.
15. STOUT, A. P. Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor Pathology. S. II, fasc. 5. Armed Forces Institute of Pathology. Wáshington, 1953.
16. TS'UI-T'ING, H. and KENG-NIEN, L. — Splenoportography in the diagnosis of retroperitoneal tumors with report of two cases. Chinese M. J.; 75: 41-48; 1957.
17. WILLIS, R. A. — Pathology of tumours. Second Ed. Butterwords, London. 1953.