

## Paragangliom intraabdominal - prezentare de caz

C. Ordeanu, A. Mărginean

Clinica de Chirurgie Pediatrică, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii, Cluj Napoca, România

### Rezumat

Paragangliomul reprezintă o tumoră rară neuroendocrină, care se poate dezvolta la nivelul capului, gâtului, toracelui sau abdomenului, cu simptomatologie nespecifică și al cărei diagnostic de certitudine este histopatologic. Autorii prezintă un caz de paragangliom, cu localizare intraabdominală, evidențiat preoperator, accidental, în cursul efectuării unei ecografii abdominale și diagnosticat prin examenul histopatologic al piesei de rezecție.

**Cuvinte cheie:** paragangliom, tumoră neuroendocrină, tumoră glomică

**Key words:** paraganglioma, neuroendocrine tumors, glomus tumor

### Introducere

Paragangliomul extraadrenal reprezintă o tumoră cu origine în creasta neurală, secretoare de catecolamine, de obicei cu localizare paravertebrală (1). Aceste tumori pot apărea la orice vârstă, copiii fiind mai frecvenți afectați de această patologie. La copii, capul și gâtul reprezintă principalele localizări ale acestor tumori, urmate de retroperitoneu (2,3). Paraganglioamele sunt de natură malignă când sunt prezente metastaze la distanță, tumora este nerezecabilă sau în caz de recidivă tumorală locală sau la distanță, după rezecția chirurgicală inițială cu margini tumorale libere (4). Tratamentul de elecție al paraganglioamelor este rezecția chirurgicală completă în cursul primei prezentări. Tratamentul neoadjuvant, de tipul chimioterapiei și radioterapiei, este rezervat tumorilor maligne sau tumorilor nerezecabile complet chirurgical (5,6).

### Prezentarea cazului

*I.A., de sex masculin, în vârstă de 13 ani, din mediul rural, se prezintă în centrul medical regional pentru vărsături lichidiene, în cantitate mică, care apar în cursul serii, la interval de 1-2 zile, cu debut afirmativ de 2 ani, fără alte manifestări digestive sau extradigestive. Din antecedentele personale, pacientul recunoaște un traumatism abdominal închis în urmă cu 3 ani, pentru care nu s-a prezentat în nici o unitate medicală.*

### Abstract

#### *Intraabdominal paraganglioma - case report*

Paraganglioma is a rare neuroendocrine neoplasm that may develop in the head, neck, thorax or abdomen, with a not specified symptoms and the accurate diagnose is established histopathological. The authors present a case of one intra-abdominal paraganglioma, incidentally found during ultrasonographic evaluation and diagnose with histopathological examination of excised pieces.

**Correspondență:** Dr. Călin Ordeanu  
Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii  
Clinica de Chirurgie Pediatrică  
Str. Moșilor, nr. 68, Cluj-Napoca, România  
E-mail: calin\_ordeanu@yahoo.com

În serviciul medical regional se efectuează o endoscopie digestivă superioară care evidențiază: esofagită de reflux clasa C Los Angeles; stomac cu reflux biliar în cantitate moderată; corp gastric cu pliuri mărite în volum, tortuoase, care nu se destind complet la insuflație, cu aspect edemațiat înspre joncțiune. Concluzia examinării endoscopice a fost: Esofagită de reflux clasa C Los Angeles. Gastropatie corporeală (biopsii în lucru).

Pentru această patologie s-a indicat tratament cu Nexium 40 mg 1 tb pe zi, timp de o lună, ulterior Nexium 20 mg 1 tb pe zi, timp de o lună și regim alimentar.

După o săptămână de la examinarea endoscopică, pacientul se prezintă într-un alt centru medical regional, la inițiativa părinților. În acest centru se efectuează probe de laborator care au evidențiat doar un deficit de fier (vezi Tabelul 1) și ecografie abdominală.

Examenul ecografic evidențiază: La nivelul epigastriului, retrogastric există o formațiune inomogenă, ușor hiperecogenă, sferică ce masoară aproximativ 5,5 cm în ax transvers, 4,2 cm în ax anteroposterior, 4,5 cm în ax cranio-caudal, contur regulat, delimitare netă, vascularizație evidentă la examinarea Doppler color. Pancreas- vizibilă doar coada pancreasului prin fereastra splenică, care nu prezintă modificări. Capul și corpul pancreasului nu se poate vizualiza.

Concluzia examinării ecografice: formațiune tumorală parenchimatosa la nivelul retroperitoneului superior (pancreatică?).

Se recomandă examinare suplimentară CT și consult într-o clinică de chirurgie pediatrică.

Examenul CT abdomino-pelvin cu substanță de contrast iv efectuat în serviciul medical Cluj la inițiativa părinților evidențiază: La nivelul etajului abdominal superior, la nivelul ligamentului gastro-hepatic, medial de mica curbura gastrică, posterior și inferior de LS hepatic, cranial și fără plan de clivaj față de regiunea istm-corp de pancreas, se evidențiază

formațiune ocupatoare de spațiu de 50 mm AP/ 55 mmCC/ 45 mmLL, parenchimatosa, iodofilă cu centru necrozat. Masa tumorală prezintă plan de clivaj față de LS hepatic și stomac, deplasează cranial și lateral drept artera hepatică; vine în contact posterior cu confluentul porto-mezenteric și vena splenică. Câțiva ganglioni subcentimetrici în jurul trunchiului celiac. Pancreas fara dilatații de Wirsung. Fără ascită. Fără determinări secundare ale scheletului scanat.

Concluzie: Tumoră etaj abdominal superior, fără să se poată stabili cert apartenența de organ (pancreas?).

La internare în serviciul nostru stare generală bună, temperatură axilară 36,9°C, tegumente și mucoase ușor palide, abdomen sensibil la palparea profundă în regiunea epigastrică, fără mase tumorale abdominale palpabile.

Se efectuează o nouă serie de analize de laborator ce relevă o anemie ușoară de tip feripriv (Tabelul 2) și examinare ecografică ce relevă o formațiune tumorală solidă de 5/4,5/5 cm, a cărei origine nu poate fi precizată, fără alte modificări intraabdominale decelabile ecografic.

Având în vedere prezența formațiunii tumorale la nivelul etajului abdominal superior, se decide intervenția chirurgicală: P.O.705/26.04.2010. Se identifică posterior de stomac și anterior de capul și corpul pancreasului, la rădăcina mezenterului o formațiune tumorală cu dimensiuni de 6/6/4 cm, albicioasă, bine delimitată, cu vase sangvine prezente pe suprafața tumorală (Fig. 1), care se extirpă în totalitate. În vecinătatea formațiunii tumorale se identifică o altă formațiune albicioasă, probabil ganglion, de aproximativ 1/1 cm care se excizează în totalitate.

Intraoperator s-a stabilit diagnosticul de tumoră abdominală a etajului abdominal superior, diagnosticul de certitudine urmând a fi pus pe baza examenului histopatologic al piesei extirpate.

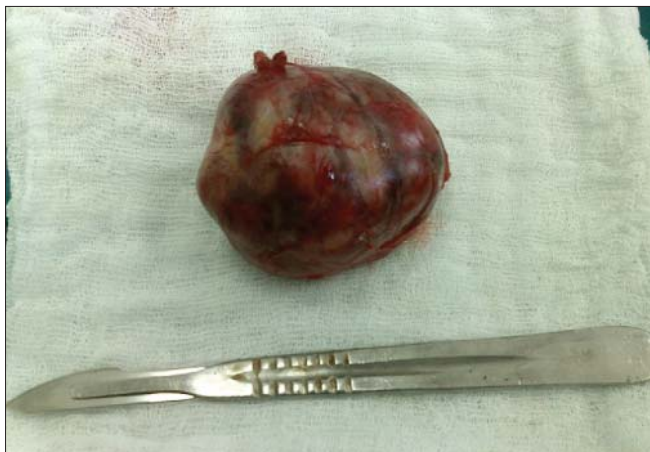
Examenul histopatologic al piesei de rezecție nr. 783/21.05.2010 (1.ganglion ; 2. formațiune tumorală)

**Tabelul 1.** Probe de laborator  
08.04.2010

| Denumire analiză                             | valoare efectivă | valori referință |
|----------------------------------------------|------------------|------------------|
| Hematii                                      | 5.95*1000000 /ul | 4-6.5*1000000    |
| Hemoglobină                                  | 12g/dl           | 12-17            |
| Hematocrit                                   | 38.5%            | 35-55            |
| Volum mediu eritrocitar                      | 64.7fL           | 85-97            |
| Hemoglobină corpusculară medie               | 20.2pg           | 27-32            |
| Distribuție eritrocitară - deviație standard | 30.8fL           | 35-56            |
| sideremie                                    | 10.9ug/dl        | 50-120           |

**Tabelul 2.** Probe de laborator  
16.04.2010

| Nume analiză           | Rezultat | U.M.    | Valori normale |
|------------------------|----------|---------|----------------|
| Nr. eritrocite         | 5.45     | 10*6/uL | 4.30-5.40      |
| hemoglobină            | 11.0     | g/dL    | 12.1-17.2      |
| hematocrit             | 36.8     | %       | 36.8-50.2      |
| Vol. eritrocitar mediu | 67.5     | fL      | 83-93          |
| Hb eritr medie         | 20.2     | pg      | 26.8-31.8      |
| Conc medie a Hb/Eritr  | 29.9     | g/dL    | 32.4-34.2      |
| fier                   | 17       | μg/dl   | 50-170         |



**Figura 1.**

**Macroscopie:** 1. Piesă de 1,5/0,9/0,4 cm albicioasă, neregulată, elastică, omogenă pe secțiune. 2. Piesă de 5,9/5,5/4 cm având aspectul unei formațiuni tumorale încapsulate, având arii de consistență moale ce alternează cu arii de consistență elastică. Pe secțiune este alcătuită din multipli lobuli albicioși, omogeni, separați prin septe și arii de hemoragie și necroză. Capsula tumorală este ușor detașabilă.

**Microscopie:** 1. Limfoganglion liber de orice proces patologic. 2. Materialul examinat pe multiple secțiuni are aspect omogen pe întreaga suprafață a tumorii. Tumora este alcătuită din insule organoide de celule cu citoplasmă eozinofilă și nucleu rotund/ovalar. Insulele sunt separate de o fină stromă conjunctivă în care există vase capilare congestionate. Celulele din insule nu prezintă o polarizare a dispoziției lor în raport cu stroma conjunctivo-vasculară. Colorațiile imunohistochimice au fost intens pozitive pentru proteina S100. Cromogranina focal pozitivă pentru Pancitokeratină.

**Concluzie:** Aspectul descris cadrează mai bine cu un paragangliom.

**Evoluția postoperatorie** a fost favorabilă, pacientul fiind externat cu stare generală bună, toleranță digestivă bună, tranzit intestinal prezent, plagă chirurgicală vindecată.

**Controlul efectuat la o lună postoperator** stare generală bună, fara acuze dureroase sau altă simptomatologie digestivă sau extradigestivă. Examenul ecografic efectuat nu a evidențiat modificări patologice.

## Discuții

Paraganglioamele extraadrenale, intraabdominale sunt împărțite în trei grupuri: superior paraaortic, inferior paraaortic și paraganglioamele vezicii urinare (7,8,9). Mult mai rar, paraganglioamele, au fost descrise și în alte localizări cum ar fi: vezica biliară (10), mezenter (11), rinichi (12), prostată (13) și ovar (14). Paraganglioamele pot fi ereditare sau pot fi asociate cu neurofibromatoza tip 1, boala von Hippel-Lindau, triada Carney, boala neoplazică endocrină multiplă tip 2 și mutații ale genelor succinat dehidrogenazei

(SDHB, SDHC, SDHD) (15,16).

Majoritatea pacienților cu paraganglioame extraadrenale intraabdominale se prezintă cu dureri abdominale sau masă tumorală palpabilă (17), de asemenea pot fi și asimptomatice chiar și atunci când formațiunea este mare, tumora putând fi descoperită întâmplător în cursul unei evaluări ecografice pentru alte afecțiuni. Alte simptome pot fi greața, vărsături, diaree și pierdere în greutate. Creșterea secreției catecolaminice în tumorile funcționale este responsabilă de apariția unor simptome cum ar fi: pusee hipertensive, transpirații, cefalee, anxietate, tahicardie, palpitații (8,9,17). Chiar dacă studiile imagistice sunt utile, diagnosticul de certitudine este pus de examenul histopatologic al formațiunii tumorale rezecate, completat cu studii imunohistochimice. Examinarea CT nativă și cu substanță de contrast este utilă diagnosticului, dar nu există o caracteristică CT unică a paragangliomelor (9,22).

Majoritate tumorilor de acest gen sunt benigne, unele putând totuși avea un comportament malign în 10 % din cazuri (8,9,17,18). Formele maligne dezvoltă frecvent metastaze la distanță în plămâni, ficat și ganglioni limfatici. Pentru evaluarea bolii metastatice, recidivei tumorale sau a apariției întârziate a tumorilor multiple primare este necesară testare anuală biochimică (catecolamine plasmatice, catecolamine urinare, acidul vanil mandelic), precum și examinare CT și RMN (19,22). Distincția între cazurile benigne și cele maligne este dificilă (8,20,21). Singura dovadă a malignității este prezența metastazelor sau invazia locală, în timp ce, în cazul tumorilor localizate, nu există criterii absolute pentru estimarea potențialului malign. Acest fapt are dezavantajul că unele tumori vor fi inițial clasate ca benigne, urmând a fi reclasificate ca maligne în cazul depistării metastazelor, în cursul reevaluărilor.

Tratamentul de elecție al paragangliomelor este rezecția completă chirurgicală. Metoda clasică constă în explorarea deschisă și rezecție. Cu toate acestea, odată cu dezvoltarea abordului laparoscopic, laparoscopia este utilizată în tratamentul paragangliomelor intraabdominale (19).

Deoarece datele clinice și paraclinice ale acestor pacienți sunt variabile și nespecifice, iar distincția histologică dintre cazurile benigne și maligne ca factor de predicție pentru formele cu potențial malign este dificilă, iar recidiva locală sau metastazele la distanță sunt rare, este necesară o abordare multidisciplinară a acestei patologii respectiv chirurgie, anestezie, endocrinologie, genetică, radiologie, oncologie, anatomie patologică și medicină de laborator.

În concluzie paragangliomul intraabdominal este extrem de rar. Datele clinice și paraclinice ale acestor pacienți sunt foarte variabile și nespecifice, în timp ce există foarte multe cazuri asimptomatice chiar în cazul unei tumori mari. De aceea, diagnosticul cert, al acestei tumori, este examenul histologic și studiile imunohistochimice. Tratamentul de primă intenție este chirurgical - excizia radicală, neexistând criterii microscopice clare de distincție între formele benigne și cele maligne. Chimioterapia și radioterapia este inutilă în cazurile benigne de paraganglioame intraabdominale (17,18), din acest motiv urmărirea pe termen lung este necesară.

În cazul prezentat, localizarea paragangliomului a fost intraabdominală la rădăcina mezenterului, tumora nefiind asociată cu alte afecțiuni. Prezentarea la medic s-a făcut datorită prezenței vărsăturilor și a unor dureri abdominale intermitente, tumora fiind decelată în cursul efectuării unei examinări ecografice. Examinarea ecografică și examinarea CT cu substanță de contrast nu au putut preciza diagnosticul și nici apartenența de organ a tumorii. Tratamentul aplicat a fost chirurgical constând în rezecție totală, efectuat pe cale clasică - laparotomie mediană. Diagnosticul de certitudine a fost stabilit prin examen histopatologic al piesei rezecate, completat cu studii imunohistochimice. Tumora a fost clasificată ca fiind benignă, pacientul urmând a fi urmărit anual pentru depistarea eventualelor recidive sau metastaze.

## Bibliografie

1. Tekautz TM, Pratt CB, Jenkins JJ, Spunt SL. Pediatric extra-adrenal paraganglioma. *J Pediatr Surg.* 2003;38(9):1317-21.
2. Kravarusic D, Pinto-Rojas A, Al-Assiri A, Sigalet D. Laparoscopic resection of extra-adrenal pheochromocytoma - case report and review of the literature in pediatric patients. *J Pediatr Surg.* 2007;42(10):1780-4.
3. Bissada NK, Safwat AS, Seyam RM, Al Sobhi S, Hanash KA, Jackson RJ, et al. Pheochromocytoma in children and adolescents: a clinical spectrum. *J Pediatr Surg.* 2008;43(3):540-3.
4. Rabah R, Weber R, Serhatkulu GK, Cao A, Dai H, Pandya A, et al. Diagnosis of neuroblastoma and ganglioneuroma using Raman spectroscopy. *J Pediatr Surg.* 2008;43(1):171-6.
5. Krauel L, Albert A, Mora J, Sola T, Cruz O, Mortera C, et al. Use of angioembolization as an effective technique for the management of pediatric solid tumors. *J Pediatr Surg.* 2009;44(9):1848-55.
6. Hammond PJ, Murphy D, Carachi R, Davidson DF, McIntosh D. Childhood pheochromocytoma and paraganglioma: 100% incidence of genetic mutations and 100% survival. *J Pediatr Surg.* 2010;45(2):383-6.
7. Lack EE. Extra-adrenal paragangliomas of the sympathoadrenal neuroendocrine system. In: *Tumors of the Adrenal Gland and Extra-Adrenal Paraganglia. Atlas of Tumor Pathology, 3rd Series. Volume 19.* Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1997.
8. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Lieberman PH. Extra-adrenal paragangliomas of the retroperitoneum: A clinicopathologic study of 12 tumors. *Am J Surg Pathol.* 1980;4(2):109-20.
9. Hayes WS, Davidson AJ, Grimley PM, Hartman DS. Extraadrenal retroperitoneal paraganglioma: clinical, pathologic, and CT findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1990;155(6):1247-50.
10. Miller TA, Weber TR, Appelman HD. Paraganglioma of the gallbladder. *Arch Surg.* 1972;105(4):637-9.
11. Kudoh A, Tokuhisa Y, Morita K, Hiraki S, Fukuda S, Eguchi N, et al. Mesenteric paraganglioma: report of case. *Surg Today.* 2005;35(7):594-7.
12. Rafique M, Bhutta RA, Muzzafar S. Case report: intra-renal paraganglioma masquerading as a renal cyst. *Int Urol Nephrol.* 2003;35(4):475-8.
13. Shapiro B, Gonzalez E, Weissman A, McHugh T, Markel SF. Malignant paraganglioma of the prostate: case report, depiction by meta-iodobenzylguanidine scintigraphy and review of the literature. *Q J Nucl Med.* 1997;41(1):36-41.
14. Tohya T, Yoshimura T, Honda Y, Miyoshi J, Okamura H. Unsuspected extra-adrenal pheochromocytoma simulating ovarian tumor. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1999;82(2):217-8.
15. Linnoila RI, Keiser HR, Steinberg SM, Lack EE. Histopathology of benign versus malignant sympathoadrenal paragangliomas: clinicopathologic study of 120 cases including unusual histologic features. *Hum Pathol.* 1990;21(11):1168-80.
16. Gupta D, Shidham V, Holden J, Layfield L. Prognostic value of immunohistochemical expression of topoisomerase alpha II, MIB-1, p53, E-cadherin, retinoblastoma gene protein product, and HER-2/neu in adrenal and extra-adrenal pheochromocytomas. *Appl Immunohistochem Mol Morphol.* 2000;8(4):267-74.
17. Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF. Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: natural history and response to treatment. *Surgery.* 1990;108(6):1124-9; discussion 1129-30.
18. Edström Elder E, Hjelm Skog AL, Höög A, Hamberger B. The management of benign and malignant pheochromocytoma and abdominal paraganglioma. *Eur J Surg Oncol.* 2003;29(3):278-83.
19. Disick GI, Palese MA. Extra-adrenal pheochromocytoma: diagnosis and management. *Curr Urol Rep.* 2007 ;8(1):83-8.
20. Elder EE, Xu D, Höög A, Enberg U, Hou M, Pisa P, et al. KI-67 and hTERT expression can aid in the distinction between malignant and benign pheochromocytoma and paraganglioma. *Mod Pathol.* 2003;16(3):246-55.
21. de Krijger RR, van Nederveen FH, Korpershoek E, Dinjens WN. New developments in the detection of the clinical behavior of pheochromocytomas and paragangliomas. *Endocr Pathol.* 2006;17(2):137-41.
22. Chirilă M, Tiple C, Radu H, Miu A. Vagal paraganglioma: imaging versus intraoperative findings. *Chirurgia (Bucur).* 2009;104(5):637-40.