

PARAGANGLIOMA PULMONAR PRIMARIO COMO TUMOR INCIDENTAL

PRIMARY LUNG PARAGANGLIOMA. A CASE REPORT.

Kaplan R, Burgos A, Rodríguez N, Meza Vetanzo Z, Ortiz S, Piccinni DJ,

Resumen

Los paragangliomas primarios pulmonares son raros. Representan el 1-2% del total de los paragangliomas, estando la mayor incidencia entre los 43 a 61 años. Clínicamente se presentan como tumores solitarios y en general son asintomáticos. Estos tumores adoptan un patrón de nidos ("zellballen") de células principales poligonales, encerradas por trabéculas fibrovasculares con células subtentaculares. Las células principales poseen núcleos uniformes con un citoplasma eosinófilo granular y son positivas para marcadores neuroendocrinos (enolasa neuronal específica, sinaptofisina y cromogranina A). Las células subtentaculares son positivas para la proteína S-100 y proteína neurofibrilar. El diagnóstico diferencial con el tumor carcinoide puede ser muy difícil. El tratamiento quirúrgico de elección es curativo debido a la clínica, sobre todo de hipertensión arterial y a la posibilidad de malignización.

Palabras claves: Tumor, paraganglioma, incidental,

Abstract

Primary lung paragangliomas are rare. They are 1-2% of the paragangliomas, and most of them occur in patients of 43-61 years. They clinically appear as solitary tumors and are in general asymptomatic. These tumors show a nesting pattern (Zellballen) of chief polygonal cells locked by fibrovascular trabeculae with subtenticular cells. The main cells have uniform nuclei with granular eosinophilic cytoplasm, and they are positive for neuroendocrinal markers (Neuron Specific Enolase, sinaptofisine and cromogranine A). Sustentacular cells are positive for protein S-100 and neurofibrilar protein. A differential diagnosis with the carcinoid tumor can be very difficult. The surgical treatment is mandatory, specially high blood pressure and the chances of malignization.

Key words: Tumor, paraganglioma, incidental.

Servicio de Patología Hospital Municipal De Urgencias Córdoba. Argentina

III Cátedra de Patología. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Córdoba. Argentina

Enviado:

Aceptado:

Introducción

Los paragangliomas pulmonares representan el 1-2% del total de los paragangliomas. Se presentan como tumores solitarios y en su mayoría son asintomáticos, con predominio en el sexo femenino, y edad de presentación entre los 43 a 69 años ^(1,6)

Estos tumores son homogéneos, de colorido rosado o pardo oscuro y su tamaño promedio es de 3,8cm. ⁽³⁾ En general adoptan un patrón de disposición organoide, constituyendo nidos "zellballen" de células principales poligonales, encerradas por trabéculas de células subintitulares alargadas y fibrosas ^(5,7,9). Las células principales alguna de ellas de apariencia oncocítica poseen un abundante citoplasma eosinófilo claro y granular, que se confirman con técnicas argirófilas o mediante el empleo de la microscopía electrónica. A su vez ambas células se ponen en evidencia con técnicas de inmunohistoquímica ^(3,4,5,9). Nuestro caso se presenta como un tumor incidental, la mayoría de estos tumores denominados también incidentalomas son tumores benignos que no precisan tratamiento, pero en algunos casos se requiere la extracción de una biopsia descartar un tumor maligno. ⁽¹¹⁾

Se presenta un caso de paraganglioma pulmonar detectado incidentalmente.

Caso Clínico

Varón de 56 años, que consultó por dolor en región lumbar cuando ingresó al Servicio de Emergencias por haber sufrido una caída. El examen físico reveló una buena mecánica respiratoria y el resto de los estudios no presentaba cambios significativos. Como antecedentes personales patológicos: cabe destacar Diabetes, Hipertensión, dislipidemia y tabaquismo. Se solicitó radiografía lumbo-sacra y dorso-lumbar, donde se visualizó nódulo pulmonar en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo, y se solicitó una tomografía axial computada en la cual se observó en el parénquima pulmonar un nódulo de 38 por 41 Mm. de diámetro en el segmento posterior del

lóbulo inferior del pulmón izquierdo y fibrosis en la base que contacta con el nódulo sin otras lesiones pleuro-pulmonares.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente, y se envió el material para el estudio histopatológico. Macroscópicamente, se presentaba como una formación tumoral redondeada multilobulada, firme, color castaño oscuro de 6,5 cm de diámetro. La superficie de corte era parcialmente segmentada por tractos fibrosos irregulares dejando áreas blanco amarillentas y parduscas. Se procesó para técnicas histológicas de rutina. Las secciones histológicas mostraron nidos de células de citoplasma amplio, rosado y finamente granular o vacuolado. Los núcleos de redondos a ovals, más o menos uniformes, cromatina laxa y uniforme, observándose aisladas imágenes de macrocariosis. Estos nidos celulares se encontraban en íntimo contacto con delicados tabiques fibrovasculares que incluían células fusiformes estrelladas. No se observaron figuras de mitosis, fenómenos necróticos ni tejido pulmonar rodeando al tumor. Se efectuaron técnicas de inmunohistoquímica: que arrojaron los siguientes resultados: sinaptofisina (+), Citoqueratinas CAM 5.2 ^(18 y 8) y Citoqueratinas AE1 y AE3 (+) y en las células presentes en los septos vasculares, Proteína S-100 (+) repetidamente en las células neoplásicas por lo que arribamos al diagnóstico de neoplasia neuroendocrina: Paraganglioma. El paciente evoluciono favorablemente por lo que tres días después se indicó el alta médica.

Discusión

Se define a un incidentaloma como un tumor (-oma) encontrado de forma casual (incidental) en ausencia de sintomatología específica al realizar una exploración radiológica por otras patologías, generalmente una tomografía axila computada (TAC). Los sitios de localización más frecuente son en la glándulas (suprarrenal, hipófisis y tiroides) hígado, riñón, y pulmones donde es frecuente la aparición de nódulos en radiografías simples que requieren el diagnóstico diferencial



Fig. N°1: Formación tumoral de 6.5 cm de diámetro, parcialmente segmentada. Al corte por tractos fibrosos irregulares. No se reconoce tejido pulmonar peritumoral.

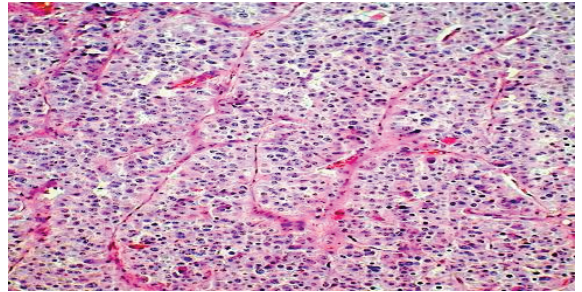


Fig. N°2: Nidos de células de núcleos uniformes con citoplasma eosinófilo y granular 100X.

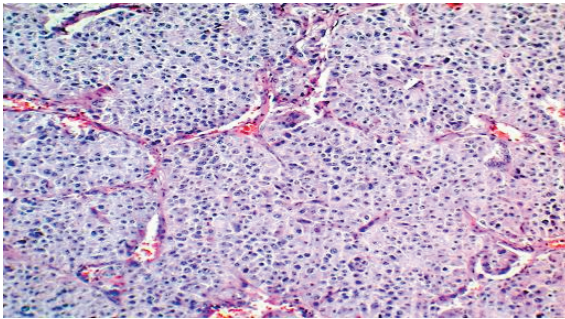


Fig. N°3: Nidos celulares están en íntimo contacto con delicados tabiques fibrovasculares que incluyen células fusiformes y estrelladas 100X.

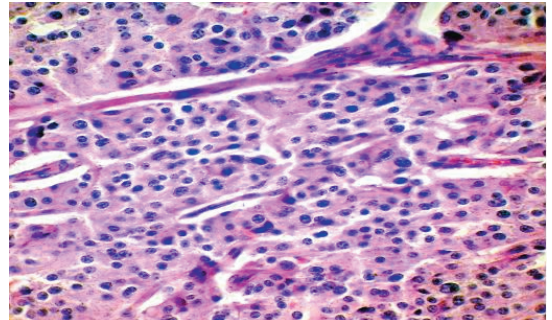


Fig. N°4: Nidos celulares están en íntimo contacto con delicados tabiques fibrovasculares que incluyen células fusiformes y estrelladas 400X.

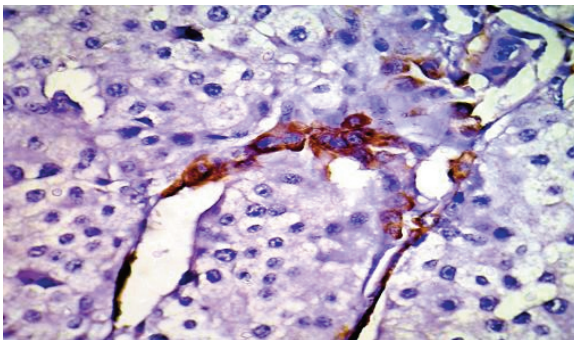


Fig. N°5: Inmunomarcación con AE I/AE III 400X.

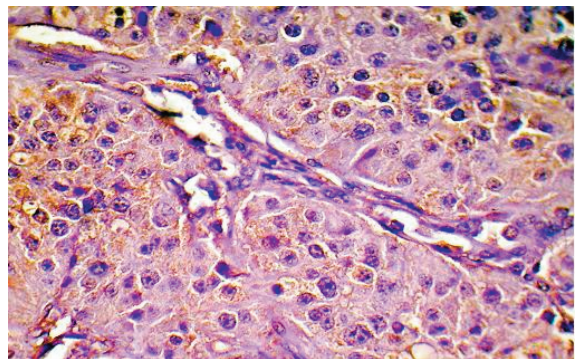


Fig. N°6: Inmunomarcación con Enolasa Neuronal Específica 400X.

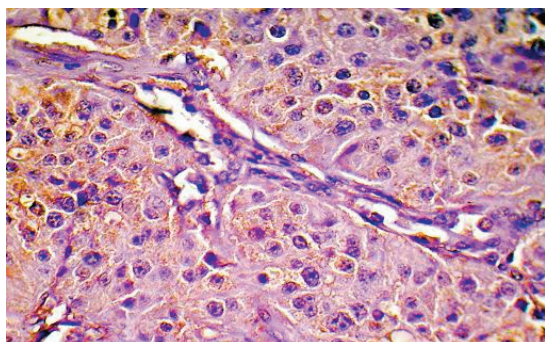


Fig. N°7: Inmunomarcación con Sinaptofisina 400X.

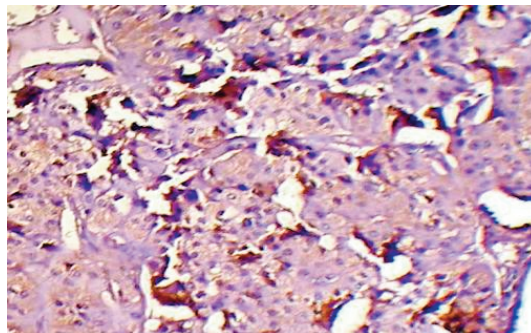


Fig. N°8: Inmunomarcación con S-100 400X.

de nódulo pulmonar solitario y en algunos casos se hallan metástasis pulmonares de forma casual de un tumor maligno, cuando se realiza la radiografía por otro motivo, por ejemplo en un estudio preoperatorio⁽¹¹⁾.

Diferentes nombres se han usado para designar a estos tumores y paraganglioma parece ser el más apropiado pues derivan de los paraganglios que son nidos de células neuroendocrinas procedentes de la cresta neural íntimamente asociados a vasos arteriales y nervios que forman parte del sistema nervioso autónomo.^(4,10) Dentro del tracto respiratorio, la localización pulmonar es excepcional, con aislados casos reportados en la literatura revisada. Desde el punto de vista epidemiológico la edad de presentación de nuestro caso coincide con la bibliografía consultada pero no así el sexo del paciente, ya que este tumor es más común en el sexo femenino.^(2,5)

Es importante el diagnóstico diferencial con el tumor carcinoide, y la inmunohistoquímica aporta los datos esenciales para realizarlo, ya que la microscopía no suele arrojar detalles específicos en cada uno de ellos. El paraganglioma es negativo para citoqueratinas, calcitonina, CEA y EMA, a diferencia del tumor carcinoide, que es positivo para ellos. Ambos tumores son positivos para marcadores neuroendocrinos (cromogranina, enolasa neuronal específica y sinaptofisina). La demostración de células sustentaculares S-100 positivas es muy característica del paraganglioma.^(3,4,5,9)

En nuestro caso los hallazgos microscópicos e inmunohistoquímicos nos permitieron realizar el diagnóstico de paraganglioma por lo que se decidió no efectuar la microscopía electrónica para confirmarlo ni otras técnicas como la de histoquímica de PAS.

Si bien pueden permanecer asintomáticos como en nuestro paciente, la hipertensión arterial suele ser su forma clínica de presentación más frecuente a diferencia de los tumores carcinoides cuyas manifestaciones más comunes son cambios vasomotores (enrojecimiento), broncoespasmo (respiración tipo asmática, disnea) e hipotensión.^(1,8,9) En lo que se refiere a la evolución, se desconoce los datos clínicos, a pesar de que este tumor fue resecado, tratamiento de elección que es curativo, el pronóstico es bueno.

La presentación de este caso podría ser un aporte interesante que nos sugiere la existencia de un paraganglioma pulmonar primario cuando se visualiza nódulo pulmonar con las características antes mencionadas, destacando la importancia del diagnóstico precoz. Es fundamental la identificación inicial de las lesiones para evitar la hipertensión arterial, la posibilidad de malignización y por tanto, el logro de una terapéutica oportuna, lo cual redundará en beneficios notables para los pacientes.

Bibliografía

1- Cervera M, Olea J, Díez-Caballero A, Martínez-Regueira F, Gil A, Paraganglioma ex-

- traadrenal localizado por PET y extirpado por vía laparoscopia *Cirugía española* 2003 73: 138-140.
- 2- Gallivan, M V; Chun, B; Rowden, G; Lack, E. *Intrathoracic paravertebral malignant paraganglioma. archives of pathology & laboratory medicine* 1980. 104 : 1
- 3- *Stemberg's Diagnostic Surgical Pathology. 2004 4º Edition.*
- 4- Skødt V, Jacobsen GK, Helsted M. *Primary paraganglioma of the lung. Report of two cases and review of the literature. APMIS.* 1995; 103 :597-603.
- 5- Singh G, Lee RE, Brooks DH. *Primary pulmonary paraganglioma: report of a case and review of the literature. Nov 1977. Cancer.;*40: 2286-91
- 6- Kim KN, Lee KN, Roh MS, Choi PJ, Yang DK. *Pulmonary paraganglioma manifesting as an endobronchial mass. Korean J Radiol.* 2008;9 :87-90.
- 7- Aubertine CL, Flieder DB *Primary paraganglioma of the lung. .Ann Diagn Pathol.* 2004; 8 :237-41.
- 8- Drut R, Drut RM, Toulouse JC: *Hepatic hemangioendotheliomas, placental chorioangiomas, and dysmorphic kidneys in Beckwith- Wiedemann syndrome. Pediatr Patho* 1992.; 2:197-203.
- 9- Saeki T, Akiba T, Joh K, Inoue K, Doi N, Kanai M, Takeyama H, Takemura T, Ogoshi E, Ushigome S, Yamazaki Y. *An extremely large solitary primary paraganglioma of the lung: report of a case. Surg Today.* 1999;29:1195-200
- 10- Hsu LH, Tsou MH, You DL, Hsu WH. *Primary pulmonary paraganglioma. Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei).* 2002;65 :446-9.
- 11- Wikipedia.org.es *incidentaloma*