

## El paraganglioma como tumor mesentérico infrecuente

### Mesenteric paraganglioma: a rare tumor

Enrique Petracchi , Luciano M. Coiz , Diego C. Chaktoura , Magali Muthular , Carlos M. Canullán 

Servicio de Cirugía General. Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich. Buenos Aires. Argentina

#### RESUMEN

Los paragangliomas son tumores originados en las células neuroendocrinas que forman el sistema nervioso autónomo. Se consideran benignos aunque pueden desarrollar malignidad, por lo que su tratamiento es quirúrgico. La presentación de paraganglioma de ubicación mesentérica es muy inusual.

■ **Palabras clave:** paraganglioma extra adrenal, tumor mesentérico.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.  
*Conflicts of interest*  
*None declared.*

#### ABSTRACT

Paragangliomas are rare neuroendocrine tumors that arise in the autonomic nervous system. Although these tumors are considered benign, they must be removed by surgery due to their potential malignant transformation. Mesenteric paragangliomas are extremely rare.

■ **Keywords:** Extra adrenal paraganglioma, mesenteric tumor.

Correspondencia  
*Correspondence:*  
Enrique Petracchi  
E-mail:

petracchi@hotmail.com

Recibido | *Received*  
14-01-20  
Aceptado | *Accepted*  
11-06-20

ID ORCID: Enrique Petracchi, 0000-0002-2575-4656; Luciano M. Coiz, 000-0003-3469-4605; Diego C. Chaktoura, 0000-0001-6934-095X; Magali Muthular, 0000-0003-3258-6109; Carlos M. Canullán, 0000-0002-5755-0367.

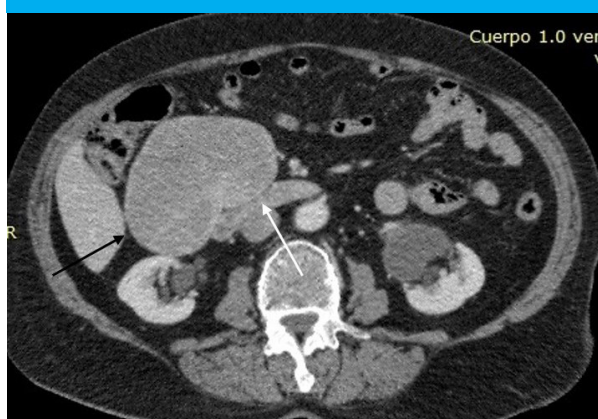
Los paragangliomas son tumores infrecuentes con origen en las células neuroendocrinas que forman el sistema nervioso autónomo (SNA). El paraganglioma abdominal más frecuente es el feocromocitoma. La ubicación mesentérica es muy infrecuente; hasta la fecha hay solo 21 casos informados en la literatura inglesa.

Una paciente de 74 años concurre a nuestro Servicio por presentar dolor abdominal crónico inespecífico, localizado en hipocondrio y flanco derechos asociado a saciedad temprana y distensión abdominal posprandial de 6 meses de evolución. No presenta otros antecedentes médicos ni quirúrgicos de relevancia. Los análisis de laboratorio no muestran alteraciones. Se realiza una tomografía computarizada (TC) abdominal donde se observa, a nivel mesentérico, un tumor expansivo con densidad de partes blandas, de bordes bien definidos, que realza con contraste intravenoso (IV) de forma homogénea, adyacente a segmento VI hepático y a la tercera porción del duodeno de 74 × 72 × 96 mm de diámetro (Fig. 1).

La paciente es operada por incisión subcostal de Kocher y se le encuentra un tumor mesentérico (Fig.

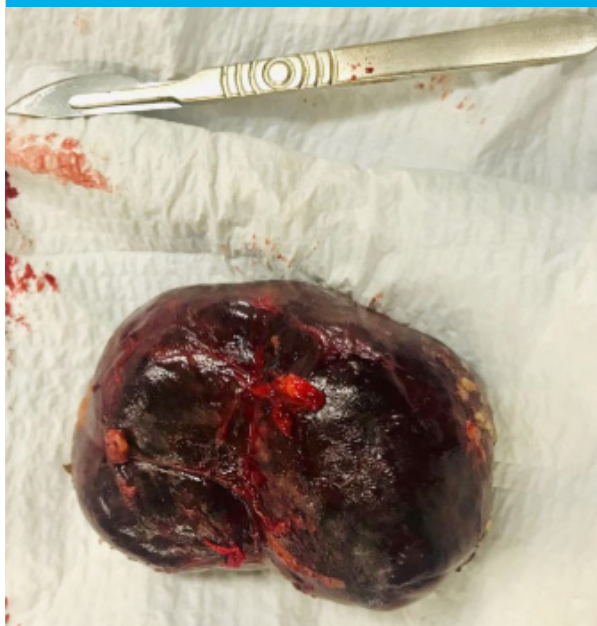
2) en relación anterior al duodeno y al páncreas con adherencias laxas a dichos órganos y en íntimo contacto con el hígado, la vesícula biliar y el ángulo hepático del colon. Se disecciona dicho tumor, hallándose un pedículo

■ FIGURA 1



TC que muestra tumor mesentérico (flecha negra) y su relación con el páncreas y el duodeno (flecha blanca)

■ FIGURA 2



Pieza quirúrgica

vascular proveniente de la 2ª porción duodenal, que es ligado para finalizar su resección. La paciente es externada al 2º día posoperatorio sin complicaciones.

La anatomía patológica revela una formación sólida encapsulada con material fibrohemático y células endoteliales ubicadas en nidos, rodeadas por vasos. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para cromogranina, sinaptofisina y neurofilamento, lo que es compatible con paraganglioma mesentérico.

Los paragangliomas son tumores raros, originados en las células neuroendocrinas que forman las cadenas simpáticas y parasimpáticas del SNA.

Se consideran benignos, aunque un porcentaje variable puede desarrollar metástasis (3 al 50%).

Su localización más frecuente (90%) es en la médula suprarrenal formando feocromocitomas. Cuando son extraadrenales pueden ubicarse en cualquier lugar del organismo donde existan paraganglios. A nivel abdominal suelen encontrarse adyacentes a la aorta, entre la arteria mesentérica superior y su bifurcación, principalmente en el órgano de Zuckerkandl. La ubicación mesentérica es extremadamente infrecuente y

solo existen, según nuestro conocimiento, 21 casos publicados en PubMed.

Tienen dos picos de presentación característicos, uno en la 3ª y otro en la 5ª década de la vida; la incidencia de malignización es muy variable (14-50%).

Pueden clasificarse como funcionantes y no funcionantes. Los primeros presentan síntomas secundarios a la secreción de catecolaminas (palpitaciones, sudoración, cefalea), mientras que los segundos suelen ser silentes y sus síntomas dependen del tamaño tumoral y la compresión de órganos vecinos.

La asociación con síndromes hereditarios (paraganglioma familiar, NEM2, von Hippel-Lindau, tríada de Carney y neurofibromatosis tipo 1) ocurre hasta en un 50% de los casos, por lo que se aconseja el testeo genético a familiares.

El diagnóstico se sospecha mediante imágenes, fundamentalmente TC, donde se observan como lesiones redondeadas de márgenes regulares con realce homogéneo ante la administración de contraste IV. La ecografía, aunque es el primer estudio indicado, no suele ser de utilidad por la ubicación retroperitoneal de la lesión. El diagnóstico funcional se realiza con centellograma con meta-yodo-bencil-guanidina marcada con yodo 131 y la evaluación de metástasis a distancia mediante tomografía por emisión de positrones (PET).

Los diagnósticos diferenciales son los tumores neoplásicos primarios (tumor desmoide o lipoma) o secundarios (linfoma, leiomiocarcinoma o GIST) y los tumores infecciosos o inflamatorios (TBC o adenitis mesentérica).

El procedimiento de referencia (gold standard) del tratamiento consiste en la cirugía y se basa en la resección del tumor con márgenes adecuados. En ocasiones existen adherencias firmes o infiltración tumoral de órganos vecinos, sobre todo el intestino delgado, por lo que puede ser necesaria su extirpación en bloque. La indicación de adyuvancia es motivo de controversia por sus escasos beneficios demostrados, aunque puede utilizarse en casos seleccionados.

Las características histológicas no son determinantes para definir malignidad, y esta radica fundamentalmente en la presencia de metástasis. Los sitios más frecuentes de secundarismo son los pulmones, los huesos y el bazo. Hasta la fecha solo están informados dos casos de paragangliomas mesentéricos con comportamiento maligno por invasión ganglionar.

## ■ ENGLISH VERSION

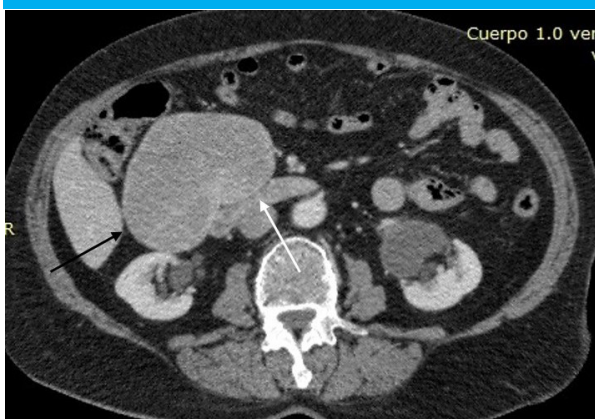
Paragangliomas are rare neuroendocrine tumors that arise in the autonomic nervous system (ANS). Pheochromocytoma is the most common abdominal paraganglioma. Mesenteric paraganglioma are very rare and only 21 cases have reported in the English literature to date.

A 74-year-old female patient sought medical care due to chronic unspecific abdominal pain in the right hypochondriac and lumbar regions associated with early satiety and postprandial abdominal bloating over the past 6 months. She did not have history of significant medical or surgical conditions. The lab tests

were normal. A contrast enhanced computed tomography (CT) scan of the abdomen showed an expansive tumor with soft tissue density and well-defined borders at the level of the mesentery. The mass measured 74 x 72 x 96 mm in diameter, presented homogenous enhancement and was adjacent to the hepatic segment VI and the third part of the duodenum (Figure 1).

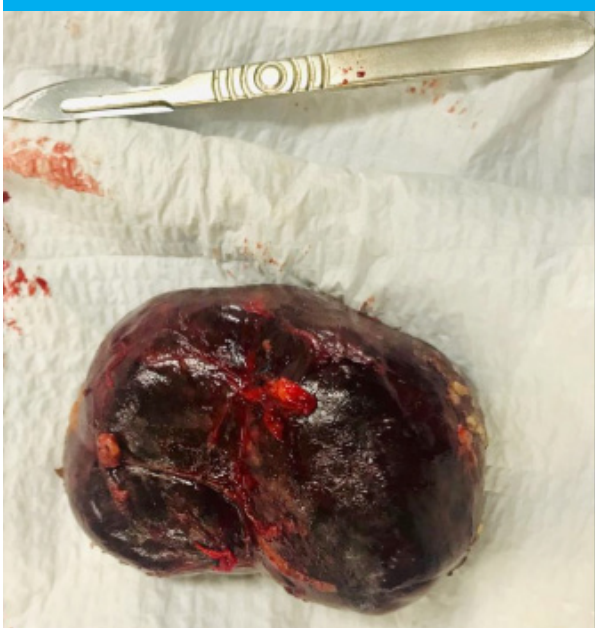
The patient underwent surgery via a Kocher incision. A mesenteric tumor was found anteriorly to the duodenum and pancreas with lax adhesions to these organs and close to the liver, gallbladder and hepatic flexure. The tumor was dissected and the vascular pedicle arising from the second part of the duodenum was ligated. The patient was discharged on postoperative day 2 without complications.

■ FIGURA 1



CT scan showing mesenteric tumor (black arrow) and its relation with the pancreas and duodenum (white arrow).

■ FIGURA 2



Surgical specimen.

The pathological examination identified a solid, encapsulated mass with fibroblasts and blood cells and endothelial cells in nests, surrounded by vessels. Immunohistochemical staining showed positive staining for chromogranin, synaptophysin and neurofilament, suggestive of mesenteric paraganglioma.

Paragangliomas are rare tumors arising from the neuroendocrine cells of the sympathetic or parasympathetic paraganglia of the ANS.

Although these tumors are considered benign, they can metastasize in a variable percentage of cases (3 to 50%).

Paragangliomas are most found (90%) in the adrenal medulla and may give rise to pheochromocytomas. Extra-adrenal paragangliomas can appear anywhere in the paraganglia system. In the abdomen, these tumors are often found adjacent to the aorta, between the superior mesenteric artery and aortic bifurcation, particularly the area corresponding to the organ of Zuckernadl. Mesenteric paraganglioma are very rare, and only 21 cases have been published in PubMed.

The peak incidence occurs in two decades of life, one in the third and the other in the fifth; malignant transformation is variable (14-50%).

They can be classified as functioning and non-functioning. Functioning paragangliomas cause symptoms secondary to the release of catecholamines (palpitations, sweating, headache), while non-functioning tumors are usually silent and their symptoms depend on their size and compression of adjacent organs.

In 50% of the cases paragangliomas are associated with inherited syndromes, as hereditary paraganglioma, NEM2, von Hippel Lindau syndrome, Carney triad and neurofibromatosis type 1; therefore, it is recommended to perform genetic testing in family members.

The diagnosis is made by imaging tests, particularly CT scan, where the tumor appears as a rounded lesion with regular margins and homogeneous enhancement with the administration of IV contrast agent. Despite being the first imaging test requested, ultrasound is not usually useful for the diagnosis due to the retroperitoneal location of the lesion. Functioning tumors are diagnosed by scintigraphy with <sup>131</sup>I metaiodobenzylguanidine. Positron emission tomography (PET) is useful to evaluate distant metastases.

The differential diagnoses include primary tumors (desmoid tumor or lipoma), secondary neoplasms (lymphoma, leiomyosarcoma or GIST) and inflammatory or infectious processes (tuberculosis or mesenteric lymphadenitis).

Surgical resection of the tumor with adequate margins is the gold standard treatment. If firm adhesions or infiltration to adjacent structures are found, particular to the small intestine, en bloc removal of these organs may be necessary. Adjuvant therapy is

controversial due to the few benefits demonstrated but can be used in selected cases.

The histological characteristics are not decisive to determine malignancy, which is basically defined by

the presence of metastasis. The most common sites of metastasis are the lungs, bones and spleen. Up to date, one two cases of malignant mesenteric paraganglioma with lymphatic invasion have been reported.

#### Referencias bibliográficas /References

---

1. Asa S, Ezzat S, Mete O. The Diagnosis and Clinical Significance of Paragangliomas in Unusual Locations. *J Clin Med.* 2018; 7:280.
2. Chetrit M, Dubé P, Royal V, Leblanc G, Sideris L. Malignant paraganglioma of the mesentery: a case report and review of literature. *World J Surg Oncol.* 2012; 10: 46.
3. Granger J, Mahapatra R, Hamid B, Gillespie K, Fok M, Vimalachandran D. Incidental Mesenteric Paraganglioma: A Case Report and Literature Review. *Ann Coloproctol.* 2017; 33(5):197-200.
4. Granger J, Mahapatra R, Hamid B, Gillespie K, Fok M, Vimalachandran D. A large mesenteric paraganglioma with lymphovascular invasion. *BMJ Case Rep* 2015; 2015: bcr2015209601.
5. Reyna-Villasmila E, Suárez-Torresa I, Prieto-Montanoby J, Labarca Acosta M. Mesenteric paraganglioma mimicking an ovarian neoplasm. *J Gastrohep.* 2014; 38(10):584-6.