

Paraganglioma mediastinal anterior: localización infrecuente de un tumor infrecuente

Anterior mediastinal paraganglioma: rare location for a rare tumor

Marcella Perri¹, Soledad Olivera López², Fernando Di Tullio¹, Agustín Buero², Maira Samudio³, Martín Bosio¹, Adriana García³, Gustavo Lyons², Alejandro Salvado¹

RESUMEN

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes, ubicados fuera de la glándula suprarrenal. Este trabajo presenta dos casos de paraganglioma mediastínico medial. Ambos tumores fueron detectados mediante estudios por imágenes y confirmados por biopsia. A pesar de algunas complicaciones posoperatorias, los pacientes evolucionaron favorablemente, sin evidencia de recurrencia durante el seguimiento. El paraganglioma mediastinal es una entidad poco común, y su detección temprana junto con la resección quirúrgica resultan fundamentales debido a su potencial maligno. Estos tumores pueden ser funcionales o no funcionales, y su diagnóstico se realiza a través de pruebas bioquímicas y estudios de imagen. El tratamiento principal es la resección quirúrgica, que puede ser compleja por la localización del tumor en el mediastino. Se recomienda un seguimiento prolongado para identificar posibles recurrencias.

Palabras clave: paraganglioma, mediastino, tumor neuroendocrino, cirugía.

ABSTRACT

Paragangliomas are rare neuroendocrine tumors located outside the adrenal gland. This article presents two cases of medial mediastinal paraganglioma. Both tumors were detected through imaging tests and confirmed by biopsy. Despite postoperative complications, the patients recovered favorably with no evidence of recurrence during follow-up. Mediastinal paraganglioma is a rare condition, and early detection and surgical resection are crucial due to its malignant potential. These tumors can be functional or non-functional and are diagnosed through biochemical tests and imaging. The main treatment is surgical resection, which can be challenging due to the tumor's location in the mediastinum. Long-term follow-up is recommended to detect possible recurrences.

Keywords: paraganglioma, mediastinum, neuroendocrine tumor, surgery.

Fronteras en Medicina 2025;20(4):298-300. <https://DOI.org/10.31954/RFEM/202504/0298-0300>

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son tumores poco frecuentes de origen neuroendocrino, ubicados fuera de las glándulas suprarrenales, con localización en los tejidos cromafines¹. Pueden ser no funcionantes o pueden secretar catecolaminas generando así signos y síntomas paroxísticos similares a los producidos por feocromocitomas, por lo cual se deben pesquisar en sangre y orina cuando se sospecha su presencia. El tratamiento de elección es la cirugía y al ser un tumor muy vascularizado presenta mayor tasa de sangrados. Su ubicación en el mediastino

es infrecuente, por lo cual presentamos dos casos de paraganglioma localizados en el mediastino medio.

CASO CLÍNICO I

Mujer de 76 años con antecedente de hipertensión arterial y lesiones pancreáticas compatibles con tumor mucinoso intraductal de páncreas tipo II consultó por control posterior a infección por COVID. Al interrogatorio dirigido la paciente relataba tos seca persistente. Se realizó espirometría con prueba de broncodilatadores, dentro de valores de referencia. Se evidenció en laboratorio una banda monoclonal IgM kappa que motiva la realización de una tomografía (TC) de tórax y abdomen. En esta, se describió una masa sólida heterogénea de bordes definidos e hipervascular centrada en mediastino medio, comprimiendo a la vena cava superior y vena ácigos hacia lateral y a la tráquea y carina hacia posterior. Presentaba múltiples vasos tortuosos provenientes de la vena cava, arteria pulmonar, aorta, pericardiofrénicas y un vaso que se comunica con la aurícula izquierda.

Por sospecha de paraganglioma se solicitó tomografía con emisión de positrones (PET-TC) con galio que in-

1. Servicio de Neumología
 2. Cirugía Torácica
 3. Diagnóstico por Imágenes
- Hospital Británico de Buenos Aires.

Correspondencia: Marcella Perri. Hospital Británico de Buenos Aires. Perdriel 74, C1280AEB CABA. Argentina. mperry@hbritanico.com.ar

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 07/07/2025 | Aceptado: 06/08/2025

formó voluminosa formación de partes blandas de 69 mm con intenso realce heterogéneo hipercaptante, *standard uptake value* (SUV) 89.9. Se progresa en el estudio con dosaje de adrenalina, noradrenalina, metanefrinas, normetanefrinas y ácido vainillin mandélico, todos dentro de los valores de referencia. Se decidió resección por esternotomía por cirugía de tórax en conjunto con cirugía cardiovascular, previo bloqueo alfa-adrenérgico con doxazosina. Durante el procedimiento quirúrgico desgarró la vena cava superior que se encontraba en contacto con masa mediastinal por lo que se procedió a la canulación aorto-bicava durante 60 min para repararla. La paciente evolucionó con *shock* hipovolémico secundario a sangrado abundante, con requerimiento de soporte transfusional, insuficiencia cardíaca y fibrilación auricular con requerimiento de balance hídrico negativo.

La anatomía patológica informó proliferación neoplásica compatible con paraganglioma, con inmunomarcación positiva para cromogranina, sinaptofisina, S10, con ki 67 de 2-3%.

La paciente evolucionó favorablemente a la fecha, sin evidencia de recaída de enfermedad a los cuatro meses de seguimiento.

CASO CLÍNICO 2

Paciente varón 68 años con antecedentes de tabaquismo, hipertensión arterial, resección de tumor benigno en cerebro, con hallazgo de masa mediastinal en tomografía realizada en contexto de control de salud. En la tomografía se observaba voluminosa masa en mediastino medio, con sospecha de paraganglioma por lo que se solicitó PET-TC con galio que informó formación en espacio laterotraqueal izquierdo del mediastino, con extensión al espacio subaórtico y precarinal. En íntimo contacto con las estructuras broncovasculares. Con un área central de menor densidad vinculable a degeneración quística-necrótica. Midió 80.7 mm x 58.7 mm x 74.6 mm de diámetros transverso, anteroposterior y cefalocaudal, respectivamente, con un SUV_{máx} de 170.2. Se realizaron estudios de evaluación cardiológica sin alteraciones y se solicitó resonancia de tórax donde se evidenció plano de clivaje con los elementos vasculares que rodeaban la masa mediastinal. El paciente fue evaluado por endocrinología quien realizó análisis de metanefrinas séricas y urinarias dentro de valores de referencia, sin embargo, como en el caso anterior se decidió iniciar doxazosina 2 mg diarios una semana previa a la cirugía de forma preventiva.

Se realiza resección de tumor mediastinal por esternotomía, durante la cirugía se desgarró de la cara posterior del cayado aórtico por íntimo contacto con la masa por lo que el paciente requirió circulación extracorpórea axilocava durante 21 minutos. El paciente ingresa en postoperatorio a unidad coronaria con requerimiento

de asistencia respiratoria mecánica y vasopresores durante 24 hs. Evolucionó con tromboflebitis y trombosis venosa profunda axilar con requerimiento de antibioterapia y anticoagulación. Se otorgó alta hospitalaria a los 13 días de internación.

La anatomía patológica informó lesión compatible con paraganglioma de 7 x 8 cm positiva para cromogranina, sinaptofisina, S10, INMS1, Ki 67 2-3%. Ganglios mediastinales con ausencia de neoplasia.

Paciente actualmente con buena evolución clínica, sin evidencia de recaída de enfermedad a los 2 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

El paraganglioma fue descrito por primera vez en 1950 por Lattes. Son un grupo de tumores infrecuentes, de origen neuroendocrino derivados de células de la cresta neural en ganglios simpáticos o parasimpáticos. Su diferencia más importante con el feocromocitoma es su ubicación siempre extraadrenal. Pueden ser funcionales al sintetizar y liberar catecolaminas en forma continua o paroxística, manifestándose con hipertensión. Pero en más de la mitad de los casos son no funcionantes, y los síntomas son secundarios a compresión de estructuras vecinas o son diagnosticados en forma incidental como hallazgo en estudios de imágenes.

Solamente 1-2% son de presentación mediastinal y representan menos de 0.3% de todos los tumores mediastinales¹. Derivan, en el tórax, de los ganglios simpáticos paraaórticos y paravertebrales, y en esta localización es más frecuente su presentación funcionante¹⁻⁵.

Habitualmente se manifiestan entre los 30 y 60 años, con predominio en mujeres.

En la tomografía se describen como lesiones ricamente vascularizadas, heterogéneas, con áreas de degeneración quística, hemorragia y necrosis, que realzan con contraste. Es de utilidad el PET-TC con ⁶⁸Ga-somatostatina, ya que son hipercaptantes por su sobreexpresión de receptores de somatostatina, y para la estadiación de la enfermedad, con sensibilidad y especificidad superior a la tomografía o resonancia⁵.

Como tumores neuroendocrinos, el diagnóstico histológico se basa en la presencia de positividad en la inmunomarcación para S-100, cromogranina, sinaptofisina, enolasa específica de neuronas y CD-56.

La clasificación entre lesiones benignas y malignas se basa solamente en la presencia de metástasis a distancia y no por sus características anatomopatológicas, por lo cual el seguimiento a largo plazo para evidenciar recaídas locales o compromiso a distancia es esencial.

La probabilidad de recurrencia local está relacionada con la localización anatómica. Lamy y cols. describen una tasa de recurrencia local en mediastino anterior de 55.7%², más alta que la tasa de recurrencia total de los paragangliomas que es aproximadamente de 15%³.

Además, describen una capacidad metastásica de 26.6%, similar a la descrita previamente en la literatura, y más frecuente que en las lesiones que comprometen el mediastino posterior². Li y cols. analizaron el seguimiento de 1127 pacientes y encontraron que el fenotipo noradrenérgico/dopaminérgico y el tamaño de estos tumores están relacionados con mayor tasa de recurrencia³.

Los lugares más frecuentes de metástasis a distancia son ganglionares, huesos, hígado y pulmón⁴.

El único tratamiento efectivo es la resección quirúrgica, ya que la quimioterapia y radioterapia son poco efectivas en estos tumores. La supervivencia descrita en los pacientes con resección total y parcial son de 84.6% y 50%, respectivamente².

La decisión y preparación para la intervención quirúrgica debe ser en contexto de un equipo multidisciplinario. Durante la resección de tumores funcionantes se realiza previamente un bloqueo alfa y luego betaadrenérgico. Se sugiere que el cirujano evite comprimir el tumor y que lo excluya prontamente de la circulación sistémica para evitar liberación de catecolaminas. Luego de la extracción tumoral los niveles de catecolaminas pueden caer abruptamente llevando a vasodilatación e hipotensión. Además, dada su característica hipervascular, es frecuente que presenten sangrados importantes.

La embolización previa es especialmente relevante en los casos donde existe inestabilidad hemodinámica a pesar del bloqueo alfaadrenérgico⁵.

La localización en mediastino medio representa un desafío aún mayor por la proximidad del tumor al corazón, grandes vasos y tráquea, que dificulta la resección completa. El *bypass* cardiopulmonar debería ser utilizado para lograr la movilización de grandes vasos, controlar el sangrado y permitir su resección completa². Como no se evidencian diferencias en la histología de las lesiones benignas y malignas el seguimiento de los pacientes debe ser realizado de por vida, con diagnósticos de recaídas a los 10 y 15 años de 29.1% y 17.7% respectivamente³.

CONCLUSIÓN

El paraganglioma es un tumor infrecuente y su localización mediastinal es rara, pero su sospecha, diagnóstico y resección son importantes por su potencial maligno y posiblemente fatal cuando no es tratado.

Se dividen en tumores funcionantes y no funcionantes; por lo tanto, su diagnóstico se apoya en estudios bioquímicos como el dosaje de catecolaminas e imágenes como la tomografía y PET TC con somatostatina.

El tratamiento definitivo es la resección, que representa un desafío por su alta tasa de complicaciones especialmente en tumores funcionantes y localizados en mediastino medio.

Todos los pacientes deben realizar seguimiento a largo plazo con estudios bioquímicos y de imágenes para identificar recurrencias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shi W, Hu Y, Chang G, Zheng H, Yang Y, Li X. Paraganglioma of the anterior superior mediastinum: Presentation of a case of mistaken diagnosis so long and review of the literature. *Int J Surg Case Rep* 2023;103:107900.
2. Lamy AL, Fradet GJ, Luoma A, Nelems B. Anterior and middle mediastinum paraganglioma: complete resection is the treatment of choice. *Ann Thorac Surg* 1994;57:249-52.
3. Li M, Prodanov T, Meuter L, et al. Recurrent Disease in Patients With Sporadic Pheochromocytoma and Paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab* 2023;108:397-404.
4. Soomro NH, Zahid AB, Zafar AA. Non-functional paraganglioma of the mediastinum. *J Pak Med Assoc* 2016;66:609-11.
5. Nam JH, Park JS, Choi JH. Paraganglioma in the posterior mediastinum: a case report. *BMC Cardiovasc Disord* 2020;20:492.