

Paragangliomi non secernenti retroperitoneali: due casi clinici

M. LOMBARDI, D. APA, E. PUCE, G.A. SENNI, B.C. BRASSETTI, F. ATELLA, A. THAU

UOC Chirurgia generale, CTO "A. Alesini", ASL RMC, Roma

SUMMARY: Silent retroperitoneal paragangliomas: two clinical cases.

M. LOMBARDI, D. APA, E. PUCE, G.A. SENNI, B.C. BRASSETTI, F. ATELLA, A. THAU

Non-functional retroperitoneal paragangliom is a rare tumour. They are usually asymptomatic until attaining a remarkable size and discovered incidentally. We present two clinical cases.

Case 1

A 54 year old man with right abdominal pain referred to our department. Blood pressure and others parameters were normal. Abdominal CT scan and RM revealed a ring-enhanced retroperitoneal encapsulated mass 4x3 cm in diameter located between the inferior vena cava (IVC) and aorta compressing the IVC. Total laparoscopic resection of the tumour was performed without complications. The istology revealed an extra-adrenal paraganglioma. Immunohistochemically, tumor cells were positive for neuron specific enolase (NSE), synaptophysin, chromogranin A and S100 protein. The patient is disease-free after one year.

Case 2

A retroperitoneal right, hypervascularized mass of 7x5 cm in diameter was found incidentally in a 74-year-old asymptomatic man during a screening echography. CT and MR imaging confirmed a homogeneous, encapsulated mass of about 10 cm in size, with necrotic central area, located between the right renal vein and the IVC displacing frontally the duodenum. Echoendoscopy with fine needle biopsy of the mass was done without diagnosis. Total resection of the mass was performed through a transabdominal approach. It was diagnosed an extra-adrenal paraganglioma with low grade. Immunohistochemically was similar to other case. Any recurrence was found after 6 months.

We can recommend laparoscopic exploration for suspected extra-adrenal mass to identify extension of the disease and estimate resectability and to perform a radical surgery.

KEY WORDS: paraganglioma, incidental, surgery, laparoscopy.

Introduzione

Il paraganglioma è un tumore raro, che origina dalle cellule cromaffini extra-surrenaliche rappresentando

il 10-18% di tutti i tumori tessuto cromaffine relati (1). Frequentemente sono localizzati a livello cerebrale e del collo, mentre estremamente rara è l'origine para-aortica. Le cellule tumorali hanno caratteristiche sovrapponibili a quelle derivate dalla cresta neurale che costituiscono la midollare del surrene, i glomi aortico e carotideo e l'organo dello Zuckerkandl. Queste cellule presenti nel retroperitoneo sembrano essere deputate al mantenimento omeostatico della pressione sanguigna (2). I paragangliomi silenti clinicamente vengono generalmente diagnosticati quando raggiungono dimensioni considerevoli. L'età media di insorgenza della neoplasia, in questo tipo di localizzazione, è compresa tra i 40 ed i 47 anni (1). In questo lavoro riportiamo due casi di paragangliomi para-aortici non funzionanti trattati con chirurgia laparoscopica e tradizionale.

Casi clinici

CASO 1

Un uomo di 54 anni giungeva alla nostra osservazione per dolore addominale. All'esame clinico la pressione arteriosa ed il frequenza cardiaca risultavano normali. Non erano rilevati sintomatologia clinica e dati laboratoristici correlabili ad iperaldosteronismo e sindrome di Cushing. I markers tumorali non risultavano alterati. TC e RM addominale evidenziavano una formazione rotondeggiante di 4 x 4 cm, in sede retroperitoneale posta inferiormente al blocco duodenopancreatico, comprimente la vena cava inferiore. La lesione mostrava un segnale centrale iperintenso nelle sequenze T1 pesate, come per componente liquida, associata a zona periferica ipointensa che si impregnava dopo m.d.c. Il tumore veniva interpretato come massa a partenza duodenale. Una resezione laparoscopica con rimozione completa del tumore era realizzata senza complicazioni intra e post-operatorie. Il tumore solido, capsulato di circa 6 cm di diametro massimo, comprime-

Corrispondenza Autore:
Dott.ssa Daniela Apa
Via Sant'Angela Merici, 18 - 0016 Roma
E-mail: apa.daniela@aslrmc.it

© Copyright 2009, CIC Edizioni Internazionali, Roma

va la VCI senza invasione dei tessuti circostanti con i quali contraeva aderenze lasse.

Al taglio la lesione risultava soffice, brunastra con aree emorragiche. Microscopicamente le cellule avevano un abbondante citoplasma eosinofilo con un moderato grado di pleomorfismo nucleare e rare mitosi. Le cellule risultavano organizzate in trabecole separate da una sottile trama vascolare. Immunohistochimicamente le cellule tumorali erano positive per NSE, cromogranina A, sinaptofisina e proteina S100. Veniva quindi fatta diagnosi di paraganglioma extra-surrenale. Il paziente veniva dimesso in IV giornata post-operatoria e risulta libero da malattia ad un anno di distanza.

CASO 2

Una massa retroperitoneale destra, ipervascolarizzata, di 7X5 cm, veniva evidenziata occasionalmente durante un'ecografia di screening in un uomo di 74 anni asintomatico. La TC e la RM (Figg. 1 e 2) addominale rilevavano una lesione omogenea con pseudocapsula e centro necrotico, localizzata tra la vena renale destra e la vena cava inferiore che risultavano compresse con dislocazione anteriore del blocco duodeno-pancreatico, in assenza di zone di infiltrazione. Veniva inoltre eseguita una ecoendoscopia con agobiopsia che non risultava dirimente.

In considerazione del potenziale maligno del tumore e delle sue dimensioni, veniva effettuata una resezione chirurgica della lesione per via trans-addominale. Il tumore di circa 10 cm di diametro massimo non invadeva le strutture circostanti ed appariva facilmente disseccabile. L'esame macroscopico e microscopico della lesione nonché l'immunohistochimica risultavano del

tutto sovrapponibili a quelli descritti nel precedente caso anche se la proteina S100 era negativa. Il paziente veniva dimesso in VII giornata post-operatoria e non presenta recidive a 6 mesi di follow-up.

Discussione

I paragangliomi sono classificati in due gruppi: cromaffini e non cromaffini nonché in non funzionanti e funzionanti con sintomi clinici di ipersecrezione di catecolamine (ipertensione, ipersudorazione, ed iperglicemia) (3). I tumori funzionanti sono facilmente diagnosticati (metaboliti catecolaminici emotici ed urinari elevati). Il potenziale maligno del tumore sembra essere correlato all' ipervascolarizzazione ed alle dimensioni (4). La presenza di cellule tipo 1 con secrezione di proteina S100 sembra essere un fattore prognostico positivo (5). I paragangliomi para-aortici sono più comunemente localizzati tra l'arteria mesenterica inferiore e la biforcazione aortica (6). La diagnosi preoperatoria nelle forme non secernenti non è comune. Anche se la TC rappresenta l'esame strumentale di scelta, la scintigrafia con metaiodobenzilguanidina (MIBG) può essere utilizzata per individuare forme multiple e piccoli tumori (1, 7). Controverso è invece il ruolo di quest'ultima nelle forme non secernenti. La RM permette una migliore individuazione dell'origine della massa, della sua architettura vascolare e di definire i rapporti del tumore con gli organi circostanti (8). L'agobiopsia non è risolutiva e può risultare pericolosa per l'ipervascolarizzazione del tumore. È indicata una chirurgia aggressiva con bassa morbilità e mortalità. In corso di in-



Fig. 1 - TC.



Fig. 2 - RM.

tervento, durante la manipolazione della lesione clinicamente silente, può verificarsi instabilità emodinamica per cui un blocco alfa-adrenergico a bassa dose deve essere considerato (1). inoltre l'ipervascolarizzazione può rendere l'intervento più complicato.

Conclusioni

Le resezioni laparoscopiche sono ben rappresentate in letteratura (9-11). Nel caso da noi trattato, abbiamo constatato l'eccellente esposizione offerta dalla tecnica, la possibilità di stabilire l'origine della lesione ed evidenziare i rapporti del tumore con le strutture circostanti; è stata così realizzata una resezione radicale con buon controllo vascolare. Noi raccomandiamo l'esplorazione laparoscopica in casi simili anche per identificare l'origine della lesione e definirne la reseccabilità.

Bibliografia

1. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, Heerden JA, Young WF. Bening paraganglioma: clinical presentation and treatment in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:5210-16.
2. Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF. Extra-adrenal retroperitoneal paragangliomas: nature history abd response to treatment: *surgery* 1990;108:1124-30.
3. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Lieberman PH. Extra-adrenal paragangliomas of the retroperitoneum: a clinicopathologic study of 12 tumours. *Am J Surg Pathol* 1980;4:109-20.
4. Liu Q, Djuricin G, Starn ED, et al. Tumor angiogenesis in pheochromocytomas and paragangliomas: *Surgery* 1996;120:938-42.
5. Montresor E, Iacono C, Nifosi F et al. Retroperitoneal paragangliomas: role of the immunohistochemistry in the diagnostic of malignancy and assesment of pronostic. *Eur J Surg* 1994;160:547-52.
6. Ota S, Ueoka H, Tanimoto M. Retroperitoneal paraganglioma. *Lancet* 2003;362:1266.
7. Yamaguchi T, Tada M, Takahashi H, et al. An incidentally discovered small asymptomatic para-aortic paraganglioma. *Eur Surg Res* 2008;40:14-18.
8. Crozier F, Lechevallier E, et al. Paragangliome non sécrétant rétroperitonéal. *J Radiol* 1999;80:150-2.
9. Noda E, Ischikawa T, Maeda K, et al. Laparoscopic resection of periaortic paraganglioma: a report of 2 cases. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2008;18(3):310-4.
10. Brewster JB, Sundaram CP. Laparoscopic resection of an intra-aortic paraganglioma: diagnosis following a needle biopsy. *JSL* 2007;11(4):502-5.
11. Whitson BA, Tuttle TM. Laparoscopic resection of periaortic paragangliomas. *Am Surg* 2005;71(5): 450-4.