

## Paraganglioma pulmonar primario. Aportación de un caso

J. Ferrando, M.A. Martorell y A. Cantó\*

Departamento de Anatomía Patológica y \* Servicio de Cirugía Torácica. Hospital General Universitario de Valencia.

Se presentan las características clínicopatológicas de un paraganglioma pulmonar primario diagnosticado fortuitamente a causa de un traumatismo torácico. La incidencia de este tipo de tumores en pulmón es muy baja, siendo su característica histopatológica fundamental la presencia de *Zellballen* o nidos sólidos de células principales rodeados de células sustentaculares, lo que permite su diferenciación de neoplasias más agresivas especialmente el tumor carcinoide.

*Arch Bronconeumol* 1992; 28:234-236

### Primary pulmonary paraganglioma.

We report the clinicpathologic characteristics of a primary pulmonary paraganglioma which was accidentally diagnosed during the exploration of a thoracic traumatism. The incidence of these pulmonary tumors is very low. The main histopathological feature is the presence of "Zellballen" or solid nests composed of principal cells surrounded by sustentacular cells. This finding allows to differentiate from more aggressive neoplasms, specially the carcinoid tumor.

### Introducción

Los paragangliomas son tumores derivados del sistema paragangliónico extraadrenal<sup>1</sup>. Habitualmente surgen de los paraganglios del cuerpo carotideo y aórtico, donde debido a su función quimiorreceptora son denominados chemodectomas<sup>2</sup>. Los paragangliomas primitivos de pulmón son muy poco frecuentes, habiéndose descrito aproximadamente 30 casos en la literatura mundial<sup>3-5</sup>.

Aportamos en el presente trabajo un caso más de paraganglioma pulmonar primario de localización periférica, diagnosticado de forma casual en el transcurso de una exploración por traumatismo torácico.

### Caso clínico

Mujer de 67 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés que ingresó en el hospital a causa de un traumatismo torácico. En la exploración se apreció un buen estado general aunque presentaba dolor en hemitórax izquierdo. La presión arterial estaba discretamente elevada (160/110 mmHg). El único parámetro destacable del estudio analítico fue una glucemia de 225 mg/100 cc.

La radiografía simple de tórax mostraba una fractura de la séptima costilla izquierda, no observándose derrames ni desplazamiento mediastínico. En el lóbulo inferior derecho se evidenciaba un nódulo redondeado, bien delimitado y de bordes lisos de unos 2,5 cm de diámetro (fig. 1).

La tomografía axial computarizada (TAC) confirmó la presencia en el segmento basal posterior del lóbulo inferior derecho de una lesión ocupante de espacio redondeada, homogénea, de bordes lisos y de 2,5 cm de diámetro (fig. 2). La TAC cervicocraneal y abdominal no mostró hallazgos adicionales.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente practicándose una lobectomía inferior derecha. El diagnóstico anatómopatológico emitido fue paraganglioma pulmonar. La evolución postoperatoria estuvo libre de complicaciones, permaneciendo la paciente asintomática durante un seguimiento de 24 meses.



Fig. 1. Radiografía simple de tórax en proyección lateral que muestra la situación basal y posterior de la tumoración.

Recibido el 9-12-1991 y aceptado el 3-12-1991.

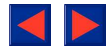


Fig. 2. TAC torácica que muestra una lesión ocupante de espacio en segmento basal posterior del lóbulo inferior derecho.

#### Estudio anatomopatológico

Fue remitida al Laboratorio de Anatomía Patológica una pieza quirúrgica de lobectomía inferior derecha de aproximadamente  $10 \times 7 \times 4$  cm. A la sección mostraba un hematoma intraparenquimatoso bien delimitado que en los cortes seriados parecía corresponder en su totalidad a material hemático organizado. En el estudio histológico se observó en íntima relación con el hematoma, una neoformación constituida por nidos de células de apariencia epitelioide, sin atipias ni actividad mitótica, rodeadas de un retículo fibrovascular. Ante la sospecha de un tumor neuroendocrino se procedió a la caracterización inmunohistoquímica, utilizándose antisueros frente a enolasa neuronal específica (Merck, dilución 1/200), cromogranina (Palex-Cormédica, dilución 1/100), proteína S-100 (Dako, dilución 1/200), antígeno carcinoembrionario (Dako, dilución 1/200), queratina (Palex-Cormédica, dilución 1/100) y vimentina (Merck, dilución 1/200). En el tumor se detectaron dos tipos de positividad; por un lado las células principales de los nidos celulares resultaron positivas a la enolasa neuronal específica y la cromogranina, mientras que en la periferia de estos nidos manifestaban positividad a la proteína S-100 las células sustentaculares del retículo (fig. 3) lo que fue concluyente para emitir el diagnóstico de paraganglioma.

#### Discusión

La incidencia de paragangliomas primitivos de pulmón es muy baja, de hecho son más frecuentes las metástasis de estos tumores procedentes de otras localizaciones como el cuerpo carotídeo<sup>3</sup>. Los paragangliomas pulmonares predominan en mujeres entre 43 y 69 años<sup>3</sup>, con mayor incidencia en pulmón derecho y sólo ocasionalmente originan síntomas, generalmente hi-

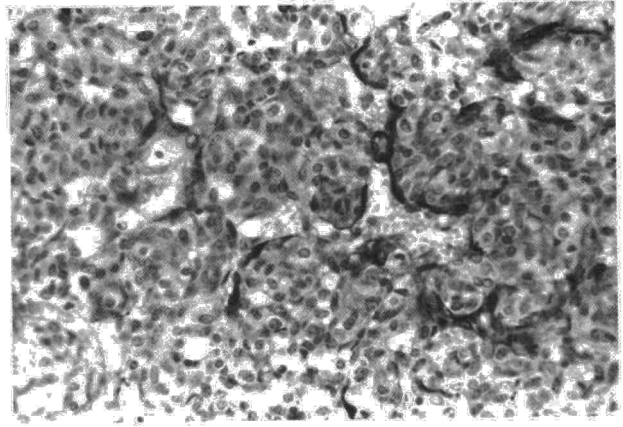


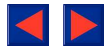
Fig. 3. Aspecto histológico del tumor en el que se observan los nidos de células principales rodeados por células sustentaculares que muestran positividad a la proteína S-100 inmunohistoquímicamente (peroxidasa-anti peroxidasa  $\times 20$ ).

pertensión<sup>5</sup>, características todas ellas que se dan en el caso descrito. Asimismo, al igual que ocurrió en nuestro caso, este tipo de tumores suele diagnosticarse postoperatoriamente y muchas veces es un hallazgo casual<sup>3</sup>.

Desde el punto de vista anatomopatológico, los paragangliomas pulmonares son tumores bien delimitados y encapsulados mostrando microscópicamente dos tipos de células, principales y sustentaculares<sup>1</sup>. Las células principales forman los típicos nidos conocidos en la literatura como *Zellballen* y se rodean por un fino retículo que contiene las células sustentaculares<sup>7</sup>. Ambos tipos celulares son fácilmente identificables mediante técnicas inmunohistoquímicas, dado que las células principales son positivas para marcadores neuroendocrinos como la enolasa neuronal específica y la cromogranina, mientras que las células sustentaculares lo son para marcadores neurales como la proteína S-100<sup>6-8</sup>, tal como ocurre en nuestro caso.

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista anatomopatológico puede plantearse con el tumor carcinoide periférico, hemangiopericitoma, sarcoma alveolar de partes blandas tipo organoide y las chemodectomas. Los tres últimos son tumores negativos para los marcadores neuroendocrinos como la enolasa neuronal específica y la cromogranina, marcadores positivos en el paraganglioma. El tumor carcinoide suele presentar positividad frente al antígeno carcinoembrionario, marcador negativo en el paraganglioma, y negatividad para la proteína S-100 al carecer de células sustentaculares<sup>2,6,8</sup>. Por otra parte, el tumor carcinoide posee un patrón de crecimiento trabecular o glandular y guarda estrecha relación con la pared bronquial, mientras que el paraganglioma presenta una apariencia organoide y se relaciona fundamentalmente con las paredes vasculares<sup>1,5</sup>.

Los paragangliomas pulmonares son tumores generalmente benignos, habiéndose descrito únicamente



dos casos malignos en la literatura según Hangartner et al<sup>5</sup>. El carácter benigno o maligno de la lesión es impredecible mediante los hallazgos histológicos, por lo que debe descartarse siempre la existencia de un tumor primario, especialmente en el cuerpo carotídeo<sup>3,5</sup>. En nuestro caso, esta posible eventualidad fue descartada mediante un exhaustivo estudio radiológico.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Glenner GG, Crimley Ph, M. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors). En: Atlas of tumours pathology. 2.<sup>a</sup> Ed. Serie 2. Fascículo 9 Washington AFIP: 1974:41-54.
2. Rosai J. Adrenal gland and other paraganglia. En: Ackerman's Surgical Pathology. Vol 1 7<sup>a</sup> Ed. St. Louis: CV Mosby 1989:789-818.
3. Singh G, Lee RE, Brooks DH. Primary pulmonary paraganglioma. Report of a case and review of the literature. Cancer 1977; 40:2.286-2.289.
4. Fournel P, Boucheron S, Baril A, Gounot J, Emonot A. Chémotome intra-pulmonaire. Un nouveau cas avec étude ultrastructurale. Rev Pneumol Clin 1986; 42:250-253.
5. Hangartner JRW, Loosemore TM, Burke M, Pepper JR. Malignant primary pulmonary paraganglioma. Thorax 1989; 44:154-156.
6. Hamid Q, Vardnell IM, Ibrahim NB, Mingazzini P, Polak JM. Extraadrenal paragangliomas. An immunocytochemical and ultrastructural report. Cancer 1987; 60:1.776-1.781.
7. Schroder HD, Johhanssen L. Demonstration of S-100 protein in sustentacular cells of pheochromocytomas and paragangliomas. Histopathology 1986; 10:1.023-1.033.
8. Achilles E, Padberg BC, Holl K, Klöppel G, Schröder S. Immunocytochemistry of paragangliomas. Value of staining for S-100 protein and glial fibrillary acid protein in diagnosis and prognosis. Histopathology 1991; 18:453-458.

### JORNADAS DE ENFERMERÍA NEUMOLÓGICA

*Barcelona, 21-22 noviembre 1992*

#### Secretaría científica:

Servicio de Neumología  
Hospital Clínico  
Villarroel, 170  
08036 - Barcelona  
Tel. (93) 454 60 00 - ext. 2282 - 2354  
Fax (93) 454 66 91

#### Secretaría de información:

IT Travel, S.A.  
Vía Augusta, 261-263  
08017 - Barcelona  
Tel. (93) 280 38 52 - 280 43 32  
Fax (93) 205 41 64