



# Paraganglioma pancreático, un diagnóstico diferencial de masa pancreática. Presentación de caso

Pancreatic paraganglioma a differential diagnosis of pancreatic mass. Case report

Manuela Laguna Kirof<sup>1</sup>  
 Víctor Nebil Larrañaga<sup>2</sup>  
 María De Vedia<sup>2</sup>  
 Nicolás Roccatagliata<sup>3</sup>  
 Javier Vallejos<sup>2</sup>

DOI: <https://doi.org/10.53903/01212095.108>



## Palabras clave (DeCS)

Páncreas  
 Paraganglioma  
 Hallazgos incidentales  
 Dolor abdominal

## Key words (MeSH)

Pancreas  
 Paraganglioma  
 Incidental findings  
 Abdominal pain

## Resumen

El paraganglioma es una neoplasia poco frecuente que surge de las células cromafines del sistema nervioso autónomo. Su localización en el páncreas es aún más rara, con una muy baja tasa de malignidad. Dada la escasa cantidad de casos documentados hasta el momento, se conocen pocas características radiológicas de los mismos y suelen ser hallazgos incidentales en estudios de rutina. La gran mayoría de los paragangliomas pancreáticos no secretan catecolaminas y son denominados “no funcionantes”, aunque pueden provocar síntomas como dolor abdominal o ser asintomáticos. Hasta donde conocemos, hay solo dos casos de paragangliomas secretores de catecolaminas o “funcionantes” documentado, con cefalea, hipertensión arterial y palpitaciones como forma de presentación. Los paragangliomas pancreáticos descritos hasta el momento se presentaron en diferentes localizaciones del páncreas, incluidos el cuerpo, la cabeza y la cola. El riesgo de transformación maligna de los mismos hace que la resección quirúrgica sea el tratamiento de elección. La cirugía agresiva y el seguimiento posoperatorio estrecho son obligatorios para lograr una supervivencia libre de enfermedad. En este trabajo se presenta el caso de una paciente de 83 años de edad con diagnóstico de paraganglioma no funcionante confirmado mediante anatomía patológica, localizado en la porción cefálica del páncreas. También se hizo la revisión de literatura pertinente.

## Summary

Paraganglioma is a rare neoplasm that arises from the chromaffin cells of the autonomic nervous system. Paragangliomas that originate in the pancreas are even rarer with a very low rate of malignancy. Given the small number of cases documented so far, few radiologic characteristics are known about them and they are usually incidental findings in routine imaging studies. The vast majority of pancreatic paragangliomas do not secrete catecholamines and are called “non-functioning” and can cause symptoms such as abdominal pain or be asymptomatic. There are only two cases of catecholamine-secreting or “functioning” paragangliomas documented to date, presenting with headache, hypertension, and palpitations. Pancreatic paragangliomas reported so far have occurred in multiple locations in the pancreas, including the head, body, and tail. The risk of malignant transformation of paragangliomas makes surgical resection the treatment of choice, and aggressive surgery and close postoperative follow-up are mandatory to achieve disease-free survival. In this study we present the case of an 83-year-old patient with a diagnosis of non-functioning paraganglioma confirmed by pathological anatomy, located in the cephalic portion of the pancreas. We also review relevant literature.

## Introducción

El paraganglioma es una neoplasia poco frecuente que se origina en la cresta neural y afecta a los ganglios del tronco simpático, así como a los ganglios de los plexos celiaco, renal, suprarrenal, aórtico e hipogástrico.

La incidencia es de aproximadamente 1 en cada 2.000.000 de adultos, con una tasa de malignidad de aproximadamente el 10 % y una tasa de supervivencia del 50 % a los 5 años (1). Cuando no hacen metástasis se consideran lesiones benignas. Se han documentado solo 31 casos de paragangliomas pancreáticos (1) con

una edad promedio de presentación de 42 a 85 años y una tasa de incidencia entre hombres y mujeres de 1:2.

Los hallazgos en tomografía axial computarizada (TAC), descritos en la literatura, evidencian masas de igual o baja densidad con respecto al parénquima pancreático subyacente, con realce en la fase arterial. Pueden presentar, además, cambios quísticos y áreas de necrosis en su interior (2).

El diagnóstico preoperatorio a menudo es desafiante, especialmente en casos de tumores no funcionantes, ya que resulta complejo radiológicamente diferenciarlo

<sup>1</sup>Médica residente 2° año, Diagnóstico por Imágenes, Centro de Educación Médica e Investigaciones Clínicas (CEMIC), Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

<sup>2</sup>Médico(a) especialista en Diagnóstico por Imágenes, Centro de Educación Médica e Investigaciones Clínicas (CEMIC), Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

<sup>3</sup>Médico especialista en Diagnóstico por Imágenes, Fellowship 1° año, Imágenes abominopelvianas, Hospital Británico, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

de otras neoplasias pancreáticas con realce arterial, como los tumores neuroendocrinos o lesiones vasculares (1).

Es necesaria la resección quirúrgica para la evaluación y confirmación histológica de estos tumores (3).

### Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 83 años de edad con historia de consumo de cigarrillo hasta hace 15 años y antecedentes de dislipidemia. Ingresó al servicio de emergencias por presentar deposiciones alquitranadas y episodio presincope. Se le realizó TAC de abdomen y pelvis, con medio de contraste oral y endovenoso, en el cual se evidencia una lesión sólida en la cabeza y proceso unciforme del páncreas, con realce heterogéneo en fase arterial tras la administración del medio de contraste endovenoso (figura 1). La lesión se encontraba en contacto con la segunda y tercera porción del duodeno (figura 2), y se extendía hacia el surco pancreatoduodenal (figura 3). En función de dichos hallazgos se realizó una duodenopancreatectomía cefálica que mostró, según el informe histopatológico, neoplasia conformada por células ahusadas con núcleos irregulares y nucléolos prominentes, dispuestos en nidos (Zellballen) rodeadas por un estroma de tipo mixoide con estructuras vasculares congestivas y sectores de hemorragia reciente, compatible con paraganglioma pancreático.

### Discusión

Si bien la localización más conocida de los paragangliomas es la médula suprarrenal, donde reciben el nombre de feocromocitomas, aproximadamente del 5 % al 10 % se desarrollan en sitios extraadrenales, el 85 % de estos retroperitoneales y entre el origen de la arteria mesentérica inferior y la bifurcación aórtica (2).

Los paragangliomas localizados dentro del páncreas son extremadamente raros, con pocos casos documentados hasta el momento (3).

Estos tumores pueden ser “funcionantes” o “no funcionantes”. Los primeros suelen manifestarse por secreción de catecolaminas y provocar hipertensión (persistente o paroxística), palpitaciones y sudoración generalizada excesiva, o bien ser asintomáticos. Los paragangliomas no funcionantes pueden permanecer asintomáticos, incluso cuando hay una masa considerable, como se observa en este caso, pudiendo simular fácilmente otras masas retroperitoneales en las imágenes abdominales.

Los hallazgos ecográficos del paraganglioma pancreático son: una masa mal definida, heterogénea, predominantemente hipoecoica pudiendo presentar áreas anecoicas internas y con abundante vascularización a la exploración Doppler.

En la TAC suele presentarse como una masa sólida de mediana o baja densidad, bien delimitada, con realce intenso tras la administración del medio de contraste endovenoso, con áreas avasculares por la presencia de necrosis o cambios quísticos (figura 1) (3); las calcificaciones son un hallazgo infrecuente.

La resonancia magnética (RM) tiene mayor sensibilidad que la TAC para visualizar tumores extraadrenales. La apariencia habitual es la de una masa ovalada o redondeada, de baja señal en las secuencias ponderadas en T1 y alta señal en las secuencias ponderadas en T2 en comparación con el parénquima pancreático normal adyacente. Su hipervascularización es responsable del intenso realce en fase arterial tras la administración intravenosa de medio de contraste (4)



Figura 1. TAC con medio de contraste endovenoso en fase arterial, axial: imagen sólida retroperitoneal, en cabeza y proceso unciforme del páncreas, con realce heterogéneo.



Figura 2. TAC con medio de contraste endovenoso en fase venosa, sagital: lesión sólida (flecha roja) en íntimo contacto con la segunda y tercera porción del duodeno, sin evidencia de infiltración. D: duodeno.

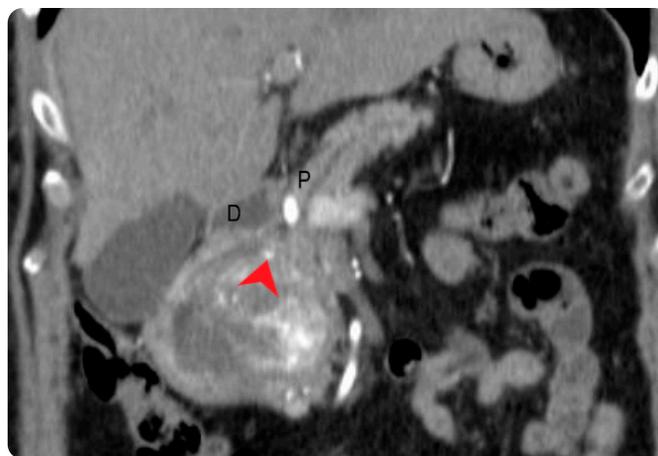


Figura 3. TAC de abdomen, coronal: masa sólida heterogénea que se expande hacia el surco pancreatoduodenal (flecha roja). P: páncreas. D: duodeno.

Ya que los tumores no son funcionantes y la ubicación intrapancreática es variable, el diagnóstico preoperatorio de paraganglioma es especulativo y el tumor maligno pancreático primario (adenocarcinoma) es un diagnóstico diferencial factible. La diferencia es que estos últimos suelen manifestarse en la RM como masas mal definidas, de baja señal en secuencias con información T1 con poco realce en la fase pancreática y, en ocasiones, realce en las fases tardías. A su vez, provocan dilatación de los conductos biliares y pancreáticos con afectación retroperitoneal (1). Cabe destacar que la dilatación de la vía biliar es infrecuente en los casos de paragangliomas pancreáticos, incluso cuando se localizan en la porción cefálica del mismo (3).

Estos tumores hipervasculares también se suelen diagnosticar erróneamente como tumores neuroendocrinos pancreáticos (pNET) que pueden ser, también, funcionantes o no funcionantes dependiendo de si presentan clínica y alteraciones en el laboratorio (5). Los pNET funcionales suelen ser de pequeño tamaño, típicamente realzan intensamente durante la fase arterial y se mantienen con leve realce durante las fases venosa portal y tardía. Los pNET grandes no funcionantes pueden sufrir necrosis y cambios degenerativos y presentan realce heterogéneo tras la administración de medio de contraste endovenoso (6). Como consecuencia, resulta difícil diferenciarlos radiológicamente de los paragangliomas por lo que suele ser necesario el diagnóstico anatomopatológico (7).

Otros diagnósticos diferenciales menos probables son: el tumor sólido pseudopapilar, representado por una gran masa sólido-quística encapsulada y las lesiones vasculares como aneurismas o pseudoaneurismas. Sin embargo, cuando las lesiones son lo suficientemente grandes, la ecografía con Doppler permite diferenciar una lesión puramente vascular de un paraganglioma o un tumor neuroendocrino (4).

Los hallazgos histopatológicos pueden confirmar el diagnóstico de paraganglioma al evidenciarse microscópicamente el patrón de Zellballen clásico formado por células cromafines poligonales bien desarrolladas rodeadas por un estroma fibrovascular intermedio y células sustentaculares periféricas (8).

Debido a que los paragangliomas tienen potencial metastásico al hígado, los huesos y los ganglios linfáticos, se recomienda seguimiento anual de por vida.

La resección laparoscópica para tumores pequeños no invasivos o laparotomía para tumores grandes es la terapia curativa de elección para los tumores localizados.

## Conclusión

En conclusión, a pesar de ser una entidad sumamente infrecuente y con comportamiento biológico tan variable, los paragangliomas deben ser considerados como diagnóstico diferencial de una masa pancreática hipervascolar, especialmente en aquellos casos en los que se observa realce con la administración del medio de contraste. Conocer sus características radiológicas permitirá arribar a un diagnóstico más temprano, a fin de elegir una adecuada conducta terapéutica y mejorar la tasa de supervivencia.

## Referencias

1. Al-Jiffry BO, Alnemary Y, Khayat SH, Haiba M, Hatem M. Malignant extra-adrenal pancreatic paraganglioma: case report and literature review. *BMC Cancer*. 2013;13:486.
2. Sangster G, Do D, Previgliano C, Li B, LaFrance D, Heldmann M. Primary retroperitoneal paraganglioma simulating a pancreatic mass: A case report and review of the literature. *HPB Surg*. 2010, Article ID 645728, 4 pages.
3. Park JS, Min SJ, Min SK, Choi JA. Pancreatic paraganglioma: a case report and literature review. *Investig Magn Reson Imaging*. 2021;25(1):47-52.
4. Manning MA, Paal EE, Srivastava A, Mortelet KJ. Nonepithelial neoplasms of the pancreas, Part 2: malignant tumors and tumors of uncertain malignant potential from the radiologic pathology archives. *RadioGraphics*. 2018;38(4):1047-72.
5. Wang W, Qin Y, Zhang H, Chen K, Liu Z, Zheng S. A rare case of retroperitoneal paraganglioma located in the neck of the pancreas: a case report and literature review. *Gland Surgery*. 2021;10(4):1523.
6. Kim SY, Byun JH, Choi G, Yu E, Choi EK, Park SH, et al. A case of primary paraganglioma that arose in the pancreas: the color Doppler ultrasonography and dynamic CT features. *Korean J Radiol*. 2008;9:S18-21.
7. Khanna L, Prasad S, Sunnapwar A, Kondapaneni S, Dasyam A, Tammiseti V, et al. Pancreatic neuroendocrine neoplasms: 2020 update on pathologic and imaging findings and classification. *RadioGraphics*. 2020;40(5):1240-62.
8. Lin S, Peng L, Huang S, Li Y, Xiao W. Primary pancreatic paraganglioma: a case report and literature review. *World J Surg Oncol*. 2016;14:19.

## Correspondencia

Manuela Laguna Kirof  
Galván 4102  
Buenos Aires, Argentina  
manuelalaguna17@gmail.com

Recibido para evaluación: 10 de junio de 2021

Aceptado para publicación: 10 de octubre de 2021