

REPORTE DE CASO

## Paranglioma vesical en edad pediátrica: reporte de caso

Bladder paraganglioma in pediatric age: case report

Carlos Manuel Mojica Walteros<sup>1</sup> , Vanessa Caviedes R.<sup>2</sup>  , Dayana Mora Castillo<sup>3</sup> , Ledmar Jovanny Vargas Rodríguez<sup>3</sup> 

<sup>1</sup> MD, intensivista pediatra, Unidad de cuidados intensivos pediátrico, Hospital Universitario San Rafael, Tunja, Colombia.

<sup>2</sup> Médica, Unidad de cuidados intensivos pediátrico, Hospital Universitario San Rafael, Tunja, Colombia.

<sup>3</sup> MD. Hospital Universitario San Rafael, Tunja, Colombia.

**Forma de citar:** Mojica-Walteros CM, Caviedes V, Mora-Castillo D, Vargas-Rodríguez LJ. Paranglioma vesical en edad pediátrica: reporte de caso. *Rev CES Med.* 2023; 37(2). pp. 74-78. <https://dx.doi.org/10.21615/cesder.7214>

### Resumen

**Introducción:** El paraganglioma es un tumor neuroendocrino de presentación inusual en la edad pediátrica. Estas son neoplasias que producen, almacenan y secretan catecolaminas o sus respectivos metabolitos, siendo una causa poco común de hipertensión arterial secundaria en la edad pediátrica. **Caso clínico:** Un adolescente masculino con paraganglioma de localización vesical, ingresado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos por crisis hipertensiva tipo emergencia asociado a hematuria. **Conclusiones:** Estos tumores son infrecuentes y suelen derivar del tejido cromafín del sistema nervioso simpático extra adrenal se designan paragangliomas. Clínicamente el paciente presentó el cuadro típico adrenérgico dado por una crisis hipertensiva que no presentó complicaciones adicionales y se dio el manejo respectivo.

**Palabras claves:** paraganglioma; emergencia hipertensiva; catecolaminas; tumor neuroendocrino; metanefrinas.

### Abstract

**Introduction:** Paraganglioma is a neuroendocrine tumor of unusual presentation in the pediatric age. These are neoplasms that produce, store and secrete catecholamines or their respective metabolites, being an uncommon cause of secondary arterial hypertension in children. **Clinical case:** case of a male adolescent with paraganglioma located in the bladder, admitted to the pediatric intensive care unit due to emergency-type hypertensive crisis associated with hematuria. **Conclusions:** These tumors are rare and usually derive from extra-adrenal sympathetic nervous system chromaffin tissue and are called paragangliomas. Clinically, the patient presented the typical adrenergic picture given by a hypertensive crisis that did not present additional complications and the respective management was given.

**Keywords:** paraganglioma; hypertensive emergency; catecholamines; neuroendocrine tumor; metanephrines.

## Introducción

El paraganglioma es un tumor raro, originado a partir del tejido cromafín derivado de la cresta neural y en la mayoría de las ocasiones son neoplasias productoras de catecolaminas que parte de la familia de los tumores neuroendocrinos <sup>(1)</sup>. Estos tumores son una causa poco común de hipertensión arterial en niños representando entre el 0,05 % a 1 % de la hipertensión arterial secundaria <sup>(2)</sup>.

Los tumores que surgen en la médula suprarrenal se denominan específicamente feocromocitomas, mientras que los tumores localizados en el tejido cromafín extra adrenal se denominan paragangliomas <sup>(3)</sup>, los cuales se

pueden ubicar en la cabeza, cuello, adyacente al cuerpo carotídeo o al ganglio yugular, y con menor frecuencia se pueden encontrar en cualquier otro tejido cromafín del abdomen, pelvis o tórax. Los paragangliomas de la vejiga son muy raros y representan el 0.06 % de los tumores vesicales <sup>(4)</sup>.

Casi todos los paragangliomas simpáticos producen, almacenan, metabolizan y secretan catecolaminas o sus metabolitos, por lo que sus principales manifestaciones clínicas se relacionan con el exceso de estas sustancias e incluyen hipertensión, palpitaciones, cefalea, sudoración y palidez <sup>(5)</sup>. En población pediátrica la hipertensión arterial se encuentra en el 60% a 90% de los casos, normalmente sostenida y en forma de crisis hipertensivas, sin embargo, un porcentaje de los pacientes pueden cursar asintomáticos por lo que se realiza el diagnóstico de forma tardía o de manera fortuita <sup>(6)</sup>. El objetivo del presente artículo, es presentar el caso de un paciente pediátrico con paraganglioma vesical.

## Caso clínico

Es un paciente masculino de 13 años quien tenía como único antecedente de importancia el ser hijo de padres con segundo grado de consanguinidad. Presentó un cuadro clínico de dos días de evolución consistente en cuatro episodios de hematuria macroscópica sin síntomas irritativos, asociado a dolor abdominal en hipogastrio, náuseas, cefalea de intensidad moderada, palpitaciones, diaforesis ocasional y enuresis.

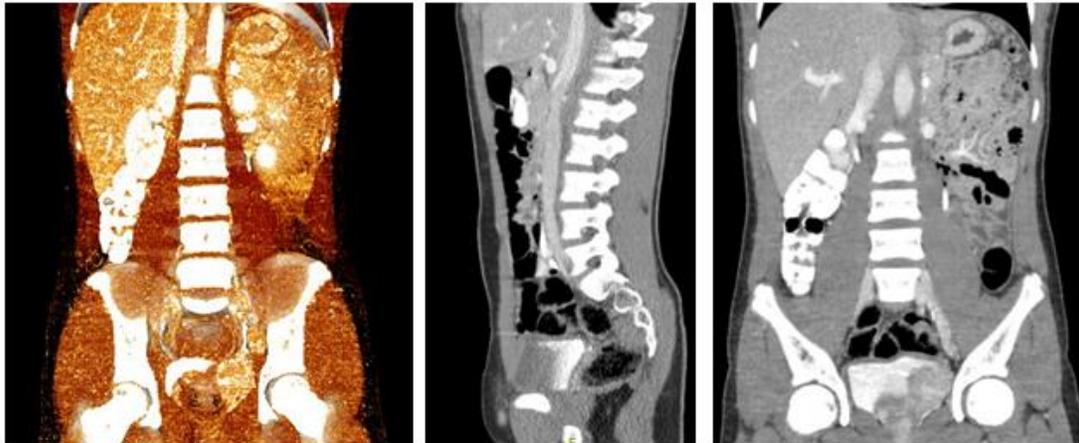
En la exploración física, se encontró hipertenso (198/106 mmHg), taquicárdico (115 latidos por minuto) y una adenopatía en región cervical izquierda, única, palpable, no dolorosa. Por lo demás sin visceromegalias, ni déficit neurológico. Los paraclínicos de ingreso mostraban proteinuria con hematuria macroscópica, hiperpotasemia y en el electrocardiograma una taquicardia sinusal con supra desnivel del segmento ST en las derivaciones V1, V2 y V3, con inversión de la onda T en V1 y V4. El ecocardiograma reportó una miocardiopatía hipertrófica concéntrica moderada del ventrículo izquierdo con disfunción diastólica, ectasia moderada de aorta ascendente proximal, una zona de adelgazamiento en el piso de la fosa oval de 15mm diámetro sin evidenciarse cortocircuito y una insuficiencia tricuspídea leve con presión sistólica de la arteria pulmonar en 39 mmHg.

Ante estos hallazgos se decidió hospitalizar en la unidad de cuidados intensivos pediátricos por crisis hipertensiva tipo emergencia con órgano blanco corazón, y se inició manejo farmacológico incluyendo bloqueo mixto alfa y beta adrenérgico, calcio antagonista para lograr control de cifras tensionales, alcanzando los 140/90 mmHg, y resolución de la hematuria.

Se realizaron estudios de extensión que incluyeron una ecografía renal y de vías urinarias que mostró una masa de 4.8 x 4.7 x 3.9 mm en la cavidad pélvica la cual infiltraba el piso vesical, con una localización parasagital izquierda, de aspecto heterogéneo, predominantemente hiperecoica y muy vascularizada. La tomografía computarizada con contraste reveló una masa en la región pélvica inferior izquierda adyacente al segmento posterolateral izquierdo de la vejiga, de consistencia sólida, bordes regulares, bien definidos, sin áreas quísticas ni de degeneración necrótica, junto con nódulo ovoideo en la cadena hilio pélvica, con realce a la administración de contraste, sugestivo de paraganglioma ([Figura 1](#)).

Ante estos hallazgos se decidió realizar marcadores tumorales y estudios de metanefrinas fraccionadas en sangre y orina, que mostraron un valor elevado para normetanefrina plasmática: 31 nmol/L (valor de referencia menor 0.90 nmol/L), metanefrina menor 0.20 nmol/L, catecolaminas fraccionadas en orina con noradrenalina 2784 mcg/24h. El resultado de catecolaminas fraccionadas en plasma fue normal.

Ante estos hallazgos con una elevación de metanefrinas plasmáticas más de cuatro veces del valor normal, se estableció el diagnóstico de tumor neuroendocrino tipo paraganglioma de localización vesical, por lo que se llevó el paciente a resección quirúrgica, con el adecuado control del cuadro clínico de ingreso.



**Figura 1.** En la región de la hemipelvis, cara inferior izquierda, adyacente al segmento posterolateral izquierdo de la vejiga, sobre la cual se insinúa con buen plano de clivaje, una lesión de consistencia sólida, de bordes regulares, bien definidos, con coeficiente de atenuación comprendido entre 20 a 30 UH, sin contenido cálcico, con realce heterogéneo posterior a la administración de contraste endovenoso.

## Discusión

Los Paragangliomas son tumores neuroendocrinos raros, en su mayoría productores de catecolaminas y que se originan a partir de tejido cromafín derivado de la cresta neural <sup>(7)</sup>. Los tumores que surgen en la médula suprarrenal se denominan específicamente feocromocitoma, mientras que los tumores localizados en el tejido cromafín extra adrenal se denominan paragangliomas <sup>(8)</sup>.

Los paragangliomas simpáticos se localizan con mayor frecuencia alrededor de la arteria mesentérica inferior (el órgano de Zuckerkandl) y la bifurcación aórtica, con menos frecuencia en cualquier otro tejido cromafín en el abdomen, la pelvis y el tórax <sup>(5)</sup>. La localización vesical es extremadamente rara y representan el 0,06% de los tumores de la vejiga <sup>(9)</sup>.

La edad promedio de presentación del feocromocitoma y paraganglioma en pacientes pediátricos es de 11 a 13 años. Se ha descrito una preponderancia masculina de 2:1 <sup>(10)</sup>. Uno de los aspectos más desafiantes del diagnóstico de los tumores neuroendocrinos es el identificar los signos y síntomas.

Los pacientes pueden presentar una variedad de síntomas inespecíficos que pueden simular otras afecciones; sin embargo, el 60 – 90% de los pacientes pediátricos presentan hipertensión arterial sostenida como signo más característico <sup>(10, 11)</sup>. La triada clásica de los tumores neuroendocrinos es cefalea, sudoración y palpitations, presentes en diversas situaciones clínicas <sup>(11)</sup>.

El paciente con paraganglioma se presentará de una de estas tres formas: I) con síntomas y / o signos de exceso de catecolaminas; II) con síntomas y / o signos de masa tumoral local; III) como un hallazgo incidental en un estudio de imágenes. Las características clínicas del exceso de catecolaminas incluyen hipertensión, cefalea, sudoración, palpitations y a menudo hiperhidrosis. Estos síntomas suelen presentarse en forma de paroxismos que pueden durar minutos u horas. El examen clínico puede revelar hipertensión (crisis hipertensiva 30%). En ocasiones los pacientes cursan con una descarga catecolaminérgica acompañada de miocardiopatía, emergencia hipertensiva y/o insuficiencia multiorgánica, acidosis láctica y encefalopatía <sup>(6)</sup>.

La mayoría (83%) de los paragangliomas de la vejiga son hormonalmente activos, asociándose con síntomas catecolaminérgicos que son provocados por la micción, también puede haber hematuria indolora <sup>(12)</sup>. Las

catecolaminas se metabolizan a metanefrinas (norepinefrina a normetanefrina y epinefrina a metanefrina, respectivamente) dentro de las células cromafines y este proceso intratumoral ocurre independientemente de la liberación de catecolaminas <sup>(13)</sup>.

Numerosos estudios han confirmado que las mediciones de metanefrinas fraccionadas (es decir, normetanefrina y metanefrina medidas por separado) en orina o plasma proporcionan una sensibilidad diagnóstica superior a la medición de las catecolaminas, debido a que su producción es constante e independiente de la exocitosis episódica de catecolaminas <sup>(13)</sup>. Por lo tanto, las recomendaciones actuales son que las pruebas iniciales para feocromocitoma o paraganglioma deben incluir mediciones de metanefrinas fraccionadas en plasma, orina o ambos, según estén disponibles <sup>(13, 14)</sup>.

La elevación de las metanefrinas plasmáticas de más de 4 veces por encima del límite superior de referencia se asocia con una probabilidad cercana al 100 % de confirmación diagnóstica <sup>(14)</sup>. Respecto a los estudios de imagen, se recomiendan la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM) para la localización inicial del tumor <sup>(5, 14)</sup>.

El tratamiento médico está enfocado en el bloqueo de los efectos de las catecolaminas. Las alternativas para contrarrestar la vasoconstricción inducida por catecolaminas incluyen a los bloqueadores de los canales de calcio, así como agentes bloqueadores alfa 1 adrenérgico. Se puede sumar un bloqueador adrenérgico beta para el control de las taquiarritmias o angina de pecho <sup>(10)</sup>. Sin embargo, se debe tener en cuenta la pérdida de la vasodilatación mediada por los receptores beta en pacientes con vasoconstricción inducida por catecolaminas sin oposición, lo que puede desencadenar aumentos peligrosos de la presión arterial <sup>(15)</sup>. Por lo tanto, los bloqueadores de los receptores adrenérgicos beta no deben utilizarse sin bloquear primero la vasoconstricción mediada por los receptores adrenérgicos alfa <sup>(11,16)</sup>. Luego del control de los síntomas simpaticomiméticos la cirugía es el tratamiento de elección para el paraganglioma no metastásico, siempre y cuando esto sea posible <sup>(10)</sup>.

## Conclusión

Esta es una entidad patológica infrecuente y se presenta con menor frecuencia en la edad pediátrica, sin embargo en casos de niños que presenten crisis hipertensiva es necesaria realizar un estudio que confirme o descarte una causa secundaria de hipertensión arterial, tal como se evidenció en el caso presentado.

## Referencias

1. Bunchman RBT. Review of Pediatric Pheochromocytoma and Paraganglioma. *frontiers in pe.* el 7 de julio de 2017;5(155):14.
2. McLain LG. Hypertension in childhood: A review. *American Heart Journal.* noviembre de 1976;92(5):1.
3. Turcios RAS. Feocromocitoma: Diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana card.* septiembre de 2010;21(3):14.
4. Sarathi V. Characteristics of Pediatric Pheochromocytoma/paraganglioma. *I.* 2017;21(470):5.
5. Herbert Chen, Rebeca Sippel, Sue O'Dorisio, Aaron Vinik, Ricardo Lloyd, Karel Pacak. Pheochromocytoma, Paraganglioma, and Medullary Thyroid Cancer. *North American Neuroendocrine Tumor Society (NANETS).* agosto de 2010;39(6):9.
6. Clifton-Bligh DBBR. 15 YEARS OF PARAGANGLIOMA Clinical manifestations of paraganglioma syndromes types 1–5. *Endocrine.* 2015;22(91):13.
7. Svenja Nölting, Martin Ullrich, Jens Pietzsch, Christian Ziegler, Graeme Eisenhofer, Ashley Grossman, Karel Pacak. Current Management of Pheochromocytoma/Paraganglioma: A Guide for the Practicing Clinician in the Era of Precision Medicine. *Cancers.* 2019;11(1505):27.
8. Shuch B, Ricketts CJ, Metwalli AR, Pacak K, Linehan WM. The genetic basis of pheochromocytoma and paraganglioma: implications for management. *Urology.* 2014 Jun;83(6):1225-32. doi: 10.1016/j.urology.2014.01.007. Epub 2014 Mar 15. PMID: 24642075; PMCID: PMC4572836.
9. Victoria Martucci KP. Pheochromocytoma and Paraganglioma: Diagnosis, Genetics, Management, and Treatment. *Curr probl.* 2014;38(1):47.
10. Zainab Azam Farooqui AC. Neuroendocrine Tumors in Pediatrics. *global pedia.* el 4 de verano de

- 2019;6(1-7):7.
11. Farooqui, Z. A., & Chauhan, A. (2019). Neuroendocrine Tumors in Pediatrics. *Global pediatric health*, 6, 2333794X19862712. doi.org/10.1177/2333794X19862712
  12. Malik, A. A., Afandi, B., Jamil, G., & Akhter, S. M. (2013). Paraganglioma of urinary bladder. *BMJ case reports*, 2013, bcr2013010063. doi.org/10.1136/bcr-2013-010063
  13. Lenders JW, Pacak K, Walther MM, Linehan WM, Mannelli M, Friberg P, Keiser HR, Goldstein DS, Eisenhofer G. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: which test is best? *JAMA*. 2002 Mar 20;287(11):1427-34. doi: 10.1001/jama.287.11.1427. PMID: 11903030.
  14. Ludwig AD, Feig DI, Brandt ML, Hicks MJ, Fitch ME, Cass DL. Recent advances in the diagnosis and treatment of pheochromocytoma in children. *Am J Surg*. 2007 Dec;194(6):792-6; discussion 796-7. doi: 10.1016/j.amjsurg.2007.08.028. PMID: 18005773.
  15. de Paula Miranda E, Lopes RI, Padovani GP, Moscardi PR, Nishimura FG, de Mendonça BB, Carnevale FC, Cristofani LM, Duarte RJ, Srougi M, Denes FT. Malignant paraganglioma in children treated with embolization prior to surgical excision. *World J Surg Oncol*. 2016 Feb 2;14(1):26. doi: 10.1186/s12957-016-0778-8. PMID: 26837305; PMCID: PMC4736257.
  16. A. Mosquera Gorostidi \*, A. Justo Ranera, S.E. Zakirian Denis, N. Feocromocitoma y paraganglioma en la infancia: a propósito de 2 casos. *An Pediatr (Barc)*. 2015;82(1):e175---e180.