

Paraganglioma gangliocítico en la tercera porción del duodeno (Gangliocytic paraganglioma in the third portion of the duodenum)

Humberto Álvarez-Pertuz y Lindsay Chacón-Garita

Resumen

El paraganglioma gangliocítico es un tumor neuroendocrino no epitelial, originado de la cresta neural, que afecta en la gran mayoría de los casos la segunda porción del duodeno, sin embargo puede presentarse en cualquiera de sus porciones e inclusive originarse en el yeyuno proximal, en el apéndice y en otros sitios menos frecuentes. Por su localización y la tendencia a ulcerarse, estas lesiones pueden manifestarse por sangrado digestivo, ictericia, obstrucción o anemia como en el caso que describiremos más adelante, y muchas veces son encontradas de forma incidental durante procedimientos endoscópicos o autopsias. El paraganglioma gangliocítico es un tumor benigno de pronóstico favorable, aunque se han reportado algunos casos de recurrencia, invasión linfática o metástasis a distancia. Histológicamente el paraganglioma gangliocítico está compuesto por varios patrones celulares, los cuales pueden ser corroborados mediante inmunohistoquímica y su tratamiento debe ir dirigido a la resección local o radical en algunos casos.

Descriptores: Paraganglioma, gangliocítico, inmunohistoquímica, sangrado del tracto digestivo.

Abstract

Gangliocytic paraganglioma is a non-epithelial, neuroendocrine tumor that originates from the neural crest. In the majority of cases, it affects the second part of the duodenum, however it may occur in any of its parts and even originate in the proximal jejunum, the appendix and other less frequent places. Because of its location and high tendency to ulcerate, these lesions can appear as gastrointestinal bleeding, jaundice, obstruction and anemia, as in the case described herein. Also, many times they are

found incidentally during endoscopy or autopsy. Gangliocytic paraganglioma is a benign tumor, with a favorable prognosis, but some cases of recurrence, lymphatic invasion and metastasis have been reported. Histologically gangliocytic paraganglioma is composed by various cell patterns which can be found by immunohistochemistry and in some cases its treatment consists of radical or local resection.

Keywords: Paraganglioma, gangliocytic, immunohistochemistry, gastrointestinal bleeding.

Fecha recibido: 23 de octubre de 2013 *Fecha aprobado:* 09 de octubre de 2014

El paraganglioma gangliocítico PG es una neoplasia de origen desconocido,¹ benigno en la mayoría de los casos. Por lo general, se presenta en la sexta década de la vida y casi siempre se localiza en el duodeno, rara vez en el yeyuno o el pílora. Clínicamente, se caracteriza por la presencia de dolor abdominal, obstrucción o sangrado digestivo.

Se trata de un tumor de localización submucosa, con extensión mínima a la mucosa, constituido por una mezcla de células endocrinas, ganglionares y fusiformes de tipo nervioso.² El tratamiento de esta neoplasia es la escisión.

Caso clínico

Paciente masculino, hipertenso, de 37 años de edad, con cuadro clínico de 6 meses de evolución, caracterizado por astenia, adinamia y descenso progresivo de la hemoglobina, que ameritó transfusión sanguínea. Se le realizaron gastro y colonoscopías, sin hallar lesiones endoscópicas. El ultrasonido abdominal mostró una imagen epigástrica anecoica, con ecos internos y gas, sin peristalsis ni flujo doppler; medía aproximadamente 48,0 x 10,8 x 14,8 mm, para un volumen de 4,0 cc compatible con una colección. El TAC de abdomen mostró una masa retroperitoneal de contornos lobulados grande, localizada en la región paraórtica izquierda, en íntima relación con la tercera y cuarta porción del duodeno, sin que se lograra identificar su origen exacto. Los marcadores tumorales: antígeno carcinoembrionario (ACE), alfafetoproteína y Ca 19-9, se encontraron dentro de los valores normales. Se le realizó una laparotomía y se halló una gran masa de aspecto lobulado, en la unión duodeno yeyunal, muy vascularizada, que producía obstrucción del 80% del lumen, con abundante tejido inflamatorio y algunas adenopatías perilesionales. La masa fue

Trabajo realizado en y afiliación de los autores: Hospital San Rafael de Alajuela, San José, Costa Rica
✉ corlich@racsa.co.cr

ISSN 0001-6012/2015/57/1/44-46
Acta Médica Costarricense, © 2015
Colegio de Médicos y Cirujanos
de Costa Rica

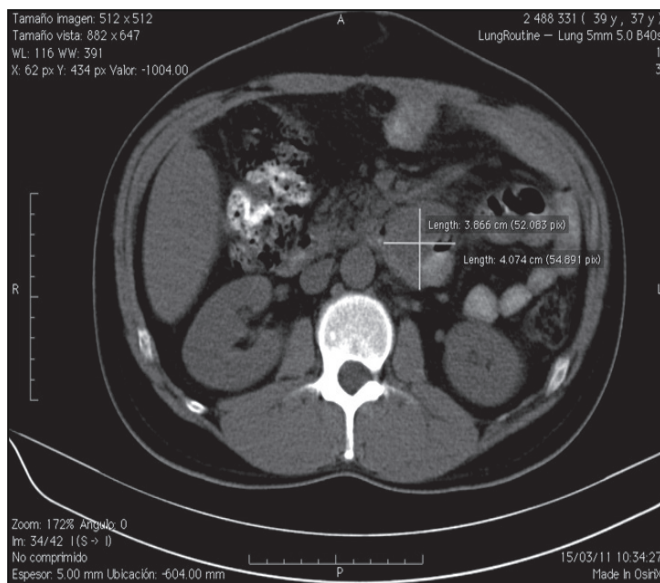


Figura 1. Masa retroperitoneal paraórtica en íntima relación con la tercera y cuarta porción del duodeno

resecada completamente, e histológicamente se diagnosticó como paraganglioma gangliocítico (PG).

Durante el seguimiento postoperatorio, 2 años después se detectó un aumento progresivo en el ACE, y en la tomografía una masa localizada en el ángulo formado por la arteria mesentérica superior y la aorta, anterior a la vena renal izquierda, sin datos de infiltración vascular, pero con infiltración del yeyuno. El paciente fue reintervenido y se encontró una lesión recidivante localizada en el yeyuno proximal. Histológicamente, las lesiones se ubicaron en la submucosa, involucrando todo el grosor de la pared, y con úlceras en la mucosa. Se identificó diferentes poblaciones celulares características del paraganglioma: células de citoplasma claro dispuestas en un patrón organoide, células ganglionares y escasas células de morfología fusiforme (Figura 2). Con tinciones de inmunohistoquímica se confirma el diagnóstico de PG, con la expresión de S100, enolasa y sinaptofisina (Figura 3). Seis meses después de la última intervención quirúrgica se le practica nueva tomografía de abdomen con contraste, donde se observa múltiples lesiones hepáticas, hiperdensas, heterogéneas, cuyo tamaño oscila entre los 5 y los 40mm, e imágenes compatibles con adenopatías en la vecindad de la arteria mesentérica superior. Fue valorado en el Servicio de Oncología del Hospital México, donde está recibiendo tratamiento con quimioterapia de primera línea, al considerar dichas lesiones como metástasis.

Discusión

El PG del duodeno fue reportado por primera vez por Dahl y cols. en 1957;³ el sangrado gastrointestinal es el principal síntoma del PG, el cual muchas veces se atribuye a enfermedad ulcerosa, sin embargo, pueden aparecer otros síntomas, como dolor o molestias abdominales, obstrucción, ictericia,

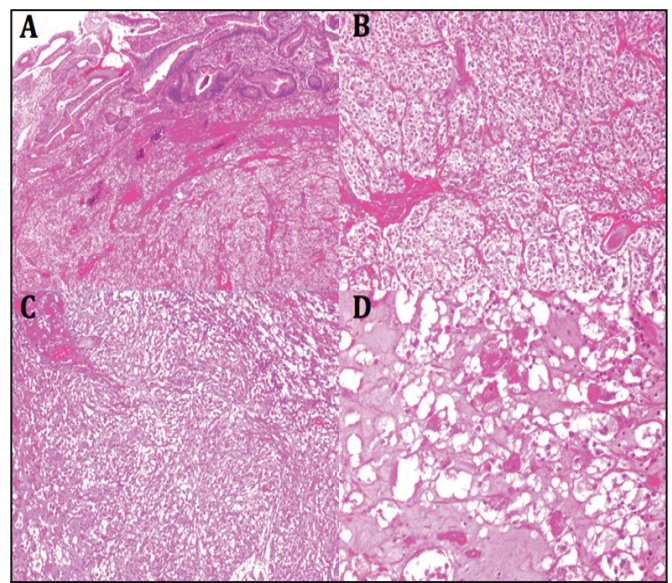


Figura 2. Tinción de hematoxilina y eosina. A. Localización submucosa de la lesión; se observa la mucosa conservada. B. Población de células con patrón organoide. C. Población de células con patrón fusiforme. D. Población de células ganglionares

cuando se localiza en la ampolla de Vater, y también puede ser asintomático.

Este tumor es en extremo raro; afecta predominantemente hacia la sexta década de la vida;⁴ en el 90% de los casos el PG se localiza en la segunda porción del duodeno, aunque en ocasiones invade el yeyuno proximal, como en el caso que se reporta.⁵ El tumor puede aparecer como una lesión polipoide o masa, y las biopsias endoscópicas suelen ser negativas, debido a que el PG es de localización submucosa.⁶ El diagnóstico patológico preoperatorio es difícil basado solo en la biopsia, de manera que la endoscopia debe acompañarse de estudios radiológicos.

El PG es fácilmente identificable por ultrasonografía y se visualiza como una masa isoecoica, mientras que en la tomografía computarizada se observa como una masa de tejidos blandos, que es homogéneamente isoatenuada, al lado de la musculatura paravertebral. Debe hacerse diagnóstico diferencial con cáncer de páncreas, cáncer de duodeno, sarcoma duodenal, angioma, quiste del colédoco, lipoma, hamartoma y linfomas.⁵

El patrón general presenta tres tipos de células maduras: neuroendocrinas, fusiformes neurales y ganglionares. El tumor no presenta actividad mitótica llamativa, ni necrosis.⁵ Con técnicas de inmunohistoquímica, las células de tipo neuroendocrino y las células ganglionares expresan marcadores neuroendocrinos, mientras que las células fusiformes son positivas para S100. Por otro lado, el Ki 67 podría tener un valor limitado.⁷

El diagnóstico diferencial de los PG incluye: tumores del estroma gastrointestinal, tumores originados de músculo liso, paraganglioma convencional, tumor carcinoide y carcinoma.

ELPG puede ser tratado por escisión local, pero los tumores del duodeno frecuentemente requieren pancreatoduodenectomía o disección de ganglios linfáticos; cuando se considere posible y

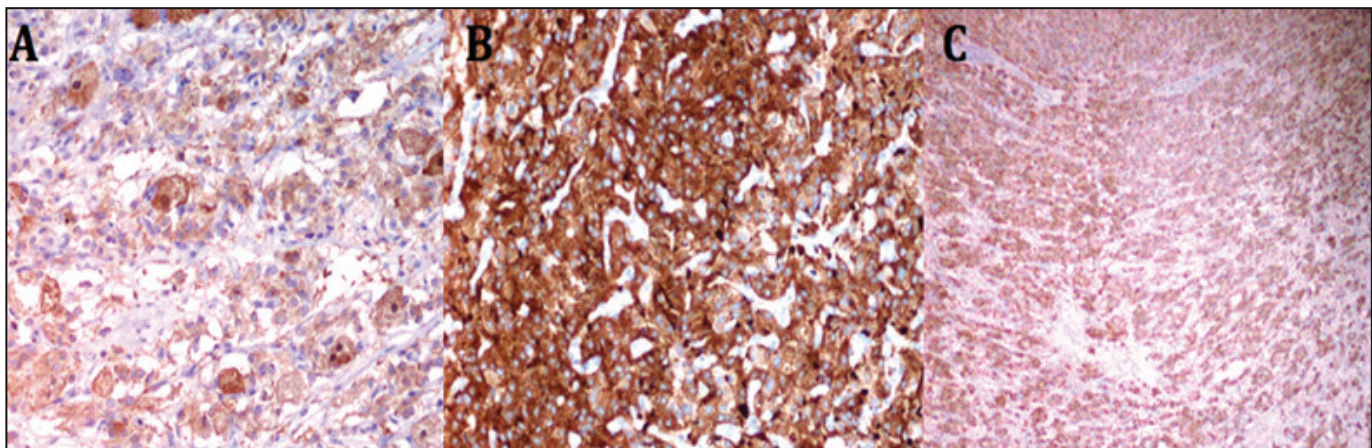


Figura 3. Tinciones de inmunohistoquímica. A. Expresión de enolasa en la población celular organoide y en células ganglionares. B. Expresión de sinaptofisina. C. Expresión de S100

seguro, el paraganglioma también puede ser tratado mediante resección endoscópica.⁸

Algunas propuestas de manejo publicadas son:

1) Tumores menores de 2 cm, sin evidencia de ganglios linfáticos, pueden ser tratados por resección endoscópica,⁹ resección quirúrgica mediante ampulectomía o tumorectomía transduodenal, combinando laparoscopia y duodenoscopia.

2) Tumores grandes con sospecha de ganglios linfáticos o características histológicas que definen pleomorfismo nuclear marcado, alta actividad mitótica o infiltración neoplásica de los márgenes de resección, son indicación para realizar una pancreatoduodenectomía con disección de ganglios linfáticos.

Aunque la radioterapia externa adyuvante ha sido usada en algunos pacientes con paraganglioma localmente avanzado y metástasis a ganglios linfáticos, no hay una clara estrategia terapéutica adyuvante en la enfermedad avanzada. La quimioterapia es muy poco empleada debido a la rareza de las metástasis a distancia, como en el caso reportado, y por la baja sensibilidad de este tipo de tumores a las drogas citotóxicas.¹⁰

Agradecimientos: al Dr. Luis Guillermo Morales Alfaro, cirujano general y gastrointestinal, por su valioso apoyo y colaboración en los procedimientos quirúrgicos realizados en nuestra institución.

Referencias

1. Mills S, Carter D, Greenson J, Reuter V, Stoler M. Diagnostic Surgical Pathology. 5th Edition. Philadelphia USA. 2010;38:1644.
2. Greenson J, Lamps L, Montgomery E, Owens S, Polydorides A, *et al*. Diagnóstico patología gastrointestinal. 1ª edición. España. 2013;5:64.
3. Prieto C, Zozaya J, Iñarrairaegui M, Nantes O, Vila J, Beloqui R. Paraganglioma gangliocítico duodenal. An Sist Sanit Navar. 2005;28:109-113.
4. Aung W, Gallagher H, Joyce W, Joyce. Gastrointestinal haemorrhage from a jejunal gangliocytic paraganglioma. J Clin Pathol. 1995;48:84-85.
5. Kaygusuz G, Germen H, Karaday K, Kokaolu H. Duodenal gangliocytic paraganglioma: A Case Report. Turk Patoloji Derg. 2007;23:107-110.
6. Wu G, Wang K, Zhang Z. Case report Gangliocytic paraganglioma of the duodenum: a case report. Chin Med J. 2012;125:388-389.
7. Okubo Y, Wakayama M, Kitahara K, Nakayama H, Shibuya K, Yokose T, *et al*. Literature survey on epidemiology and pathology of gangliocytic paraganglioma. Cancer. 2011;11:187.
8. Nuño-Guzmán C, Álvarez López F, Cerda Camacho F, Gutiérrez Manjarrez J, Arroniz Jauregui J, Corona J, *et al*. Obstructing Gangliocytic Paraganglioma in the Third Portion of the Duodenum. Case Rep Gastroenterol. 2012;6:489-495.
9. T Nagai, R Torishima, H Nakashima, J Tanahashi, M Iwata, *et al*. Duodenal gangliocytic paraganglioma treated with endoscopic hemostasis and resection. J Gastroenterol. 2004;39:277-283.
10. Maximilien B, Gabriel R, Jean Paul D, Bruno L, Christophe C, Anne B. Duodenal gangliocytic paraganglioma with lymph node metastasis and 8-year follow-up: a case report. Eur J Gastroenterol Hepatol. 2012;24:90-94.