



P-186 - PARAGANGLIOMA GANGLIOCÍTICO AMPULAR: ABORDAJE DE UN TUMOR POCO FRECUENTE Y DE BAJA AGRESIVIDAD

González Costa, Anna; Lucas Guerrero, Victoria; García Borobia, Francisco Javier; Bejarano González, Natalia; García Monforte, M. Nieves; Romaguera Monzonís, Andreu; Blázquez Maña, Carmen María; Navarro Soto, Salvador

Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell.

Resumen

Introducción: Los paragangliomas gangliocíticos son un tipo de tumor neuroendocrino (TNE) poco común. Estos se localizan más frecuentemente en el duodeno, y su pronóstico suele ser bueno tras su exéresis. A diferencia de los paragangliomas de otras localizaciones, los periampulares suelen ser no funcionantes. Al diagnóstico el 10% presentan afectación ganglionar y el 1% metástasis hepáticas. El tratamiento de los paragangliomas consiste en la escisión completa del tumor con márgenes libres, mediante resección endoscópica o quirúrgica. La resección quirúrgica es el tratamiento elegido más frecuentemente. Presentamos un caso de paraganglioma gangliocítico no diseminado diagnosticado en nuestro centro.

Caso clínico: Describimos el caso de una mujer de 69 años, que a raíz de presentar epigastralgia se le realiza estudio mediante fibrogastroskopía objetivando una lesión en la segunda porción duodenal yuxtapapilar compatible con un TNE. La ecoendoscopia confirma la lesión, de unos 16×9 mm, en la capa mucosa, bien delimitada y homogénea, con discreta dilatación del conducto de Wirsung; no se observan adenopatías patológicas. El estudio anatomo-patológico de la biopsia muestra infiltración de la submucosa y lámina propia por TNE G2 (Ki67 4%). Por sus características se desestima la exéresis endoscópica. El octreoscan no evidencia acumulación del radiotrazador que sugiera tumor con receptores de somatostatina. La TC abdominal descarta la presencia de diseminación ganglionar o metástasis a distancia. Al tratarse de un tumor pequeño, con un índice proliferativo bajo y sin diseminación a distancia, se opta por una cirugía más conservadora. Se realiza ampulectomía transduodenal con re-anastomosis del Wirsung y de la vía biliar a la mucosa duodenal. Intraoperatoriamente se realiza un análisis anatomo-patológico que confirma márgenes de resección libres. El análisis definitivo indica que se trata de un paraganglioma gangliocítico. La paciente presenta una evolución satisfactoria, pudiendo ser alta al séptimo día postoperatorio. No hay evidencia de recidiva a los 2 años del procedimiento.

Discusión: Los paragangliomas gangliocíticos ampulares son tumores de difícil diagnóstico preoperatorio por la ausencia de clínica específica. Es difícil diferenciarlos de otros TNE, ya que comparten características morfológicas e inmunohistoquímicas. Hallar la expresión de polipéptido pancreático, receptores de progesterona, vimentina y GATA-3 sirve para diagnosticar paragangliomas, ya que los TNE no los expresan. Ante pacientes con lesiones de bajo potencial maligno como los paragangliomas, sin evidencia de extensión de la enfermedad, debería plantearse la posibilidad de realizar técnicas quirúrgicas menos agresivas como la ampulectomía. Siempre con estudio anatomo-patológico intraoperatorio de márgenes y descartando extensión tumoral a distancia. En estos casos, se deberá tener en cuenta la posibilidad de un cambio de estrategia quirúrgica, según los hallazgos intraoperatorios o definitivos, a una cirugía más extensa como la

duodenopancreatectomía cefálica, pero con más complicaciones y secuelas. Se recomienda el seguimiento de estos pacientes por su potencial metastásico y para diagnosticar casos de recidiva local.