



P-258 - PARAGANGLIOMA GANGLIOCÍTICO DUODENAL: EVALUACIÓN INTEGRAL Y ENFOQUE TERAPÉUTICO. REPORTE DE UN CASO

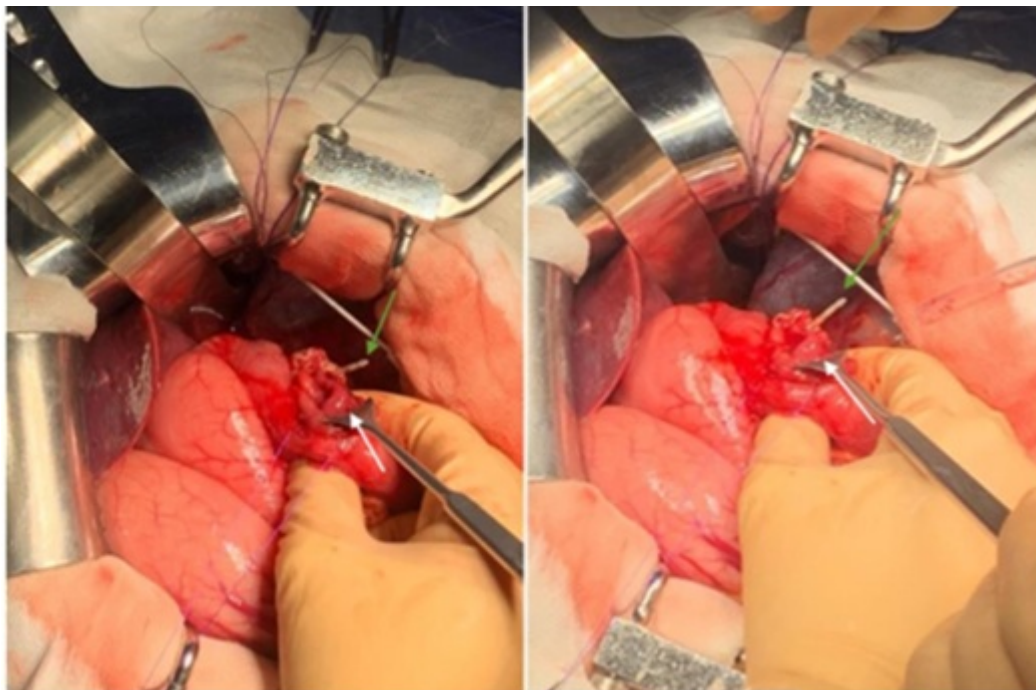
Fra Corral, David; García Botella, Alejandra María; Díez Valladares, Luis Ignacio; Picaporte Fuertes, Pablo; Torres García, Antonio José

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Resumen

Introducción: El paraganglioma gangliocítico es un raro tumor de origen incierto, con una morfología neuroendocrina. Su ubicación principal es gastrointestinal, especialmente en la segunda porción del duodenal. A menudo, estos tumores son asintomáticos. Histológicamente, presentan una diferenciación celular trifásica, siendo su diagnóstico difícil por su localización submucosa. Es considerada una lesión benigna, aunque está descrita la diseminación regional y a distancia.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 49 años que acude por clínica de dolor abdominal con aumento progresivo, así como sensación dispéptica y meteorismo junto con ritmo intestinal alternante. Ante la clínica se decide llevar a cabo gastrocolonoscopia, donde se visualiza a nivel de la papila de Vater, una lesión excrecente de aspecto polipoideo. Tras estos hallazgos se decide realizar ecoendoscopia, objetivándose en segunda porción duodenal, en la región periampular, una sobreelevación ovoide, de unos 15 mm, recubierta de mucosa aparentemente normal que parece que depender de la región papila. Se toman biopsias que comprenden una proliferación neoplásica no encapsulada de crecimiento infiltrativo constituida por fascículos de células fusiformes y nidos de células redondeadas, sin necrosis, sin atipia evidente y sin figuras de mitosis. El tumor mostró positividad para proteína S-100, sinaptofisina, somatostatina, SOX10 y receptores de progesterona. Debido a la morfología celular y la inmunohistoquímica se diagnosticó de neoplasia submucosa sugestiva de paraganglioma gangliocítico. Para estadificar la lesión se lleva a cabo PET/TC que no mostró signos de diseminación regional ni a distancia. Dados los hallazgos clínicos, radiológicos y el resultado de la biopsia se decide tratamiento quirúrgico programado. Se lleva a cabo laparotomía media supraumbilical. Se realiza maniobra de Kocher amplia movilizándolo duodeno y cabeza pancreática. Se disecciona conducto cístico y se pasa catéter a su través para localizar la papila de Vater. Se realiza duodenotomía identificándose lesión adyacente a la papila. Se extirpa la lesión con pared aparentemente sana. Se cierra el defecto con puntos sueltos de PDS 6/0. Duodenorrafia con sutura continua de PDS 4/0 en dos planos. Se revisa hemostasia y se deja un drenaje aspirativo retroduodenal.



Discusión: El paraganglioma gangliocítico se localiza en el 90% de los casos en la segunda porción duodenal. Es 2 veces más frecuente en hombres que en mujeres y aparece en torno a los 50-60 años. Aunque es considerado benigno, puede tener diseminación regional y a distancia, siendo la incidencia de la misma en torno al 10%. Para su diagnóstico, la ecoendoscopia es el *gold standard*, y se recomienda realizar PET/TC o RM para evaluar la extensión del tumor. El tratamiento implica la resección quirúrgica o endoscópica, pudiendo ser desafiante debido a la localización submucosa, y en casos de sospecha de malignidad, puede requerir una duodenopancreatectomía cefálica. La mayor parte de la literatura se tratan de informes de casos por lo que son necesarios más estudios a largo plazo para desarrollar protocolos de manejo efectivos y mejorar la comprensión de la biología subyacente de estos tumores, con el objetivo final de mejorar los resultados clínicos y la calidad de vida de los pacientes afectados.