

Mireia Verdaguer, Mariona Jofra, Víctor Rodrigues, Daniel Rosselló-Jiménez y Manuel López-Cano*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mlpezcano@gmail.com (M. López-Cano).

Unidad de Cirugía de Pared Abdominal, Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.07.012>

0009-739X/© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Estrategia de manejo quirúrgico en tumores de bajo potencial maligno de localización ampular. Presentación de un caso de paraganglioma gangliocítico



Surgical management strategy in ampullary tumors with low malignant potential: Presentation of a patient with a gangliocytic paraganglioma

Los tumores neuroendocrinos (TNE) comprenden diversas entidades, entre las que se encuentran los paragangliomas gangliocíticos. Los paragangliomas son tumores raros compuestos por 3 tipos celulares: fusiformes, epitelioides y ganglionares¹⁻⁵. La identificación de estos 3 componentes, cuya proporción varía entre cada tumor, es esencial para su diagnóstico. Se localizan más frecuentemente en el duodeno, habitualmente en la región periampular, y su pronóstico suele ser bueno tras su exéresis. Al diagnóstico, el 10% presentan afectación ganglionar y el 1% metástasis hepáticas^{4,6}.

Describimos el caso de una mujer de 69 años, sin antecedentes de interés, que a raíz de presentar una epigastralgia se realiza estudio mediante fibrogastroscofia que objetiva una lesión a nivel de la segunda porción duodenal yuxtapapilar compatible con un TNE. Se realiza una ecoendoscopia que evidencia dicha lesión bien delimitada, homogénea e hipocóica, de unos 16 × 9 mm en la capa mucosa, con preservación de planos profundos y discreta dilatación del conducto de Wirsung de hasta 3,3 mm; no se observan adenopatías patológicas. El aspecto por visión endoscópica apuntaba a la posibilidad de un tumor del estroma gastrointestinal o un leiomioma. El estudio anatomopatológico de la biopsia endoscópica muestra infiltración de la submucosa y la lámina propia por TNE G2 (Ki67 4%). Por las características de la lesión se desestima su exéresis endoscópica.

Se realiza un octreoscan, que no muestra evidencias de acumulación del radiotrazador que apunte a una tumoración con receptores de somatostatina. En la TC abdominal con contraste intravenoso se observa el nódulo de unos 17 mm en la región periampular, que produce una mínima ectasia del colédoco y del Wirsung, y descarta la presencia de diseminación ganglionar o metástasis a distancia (fig. 1).



Figura 1 – TC abdominal: lesión de unos 17 mm (asterisco) localizada en el área periampular. Mínima ectasia del colédoco (flecha negra) y del conducto de Wirsung (flecha blanca).

Al tratarse de un tumor pequeño, con un índice proliferativo bajo (Ki67) y sin diseminación a distancia, se realiza ampulectomía transduodenal con reanastomosis del Wirsung y de la vía biliar a la mucosa duodenal. Intraoperatoriamente se realiza un análisis anatomopatológico que confirma márgenes de resección libres. El análisis definitivo indica que se trata de un paraganglioma gangliocítico de 17 × 12 mm

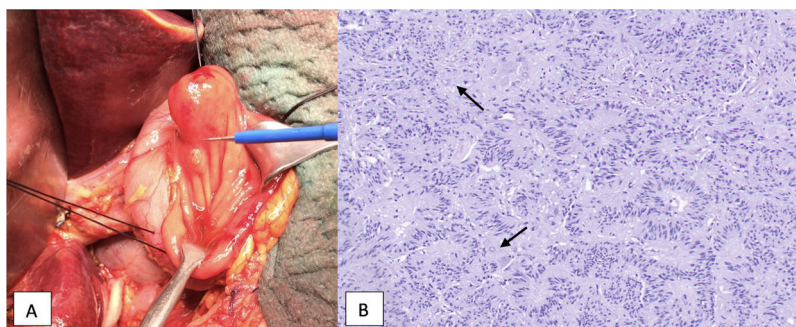


Figura 2 – Paraganglioma gangliocítico yuxtapapilar. A: aspecto macroscópico. B: aspecto microscópico. Tinción con hematoxilina-eosina. Muestra células neuroendocrinas (nidios de células alargadas que forman cordones o estructuras pseudoglandulares, en empalizada), células con diferenciación a células de Schwann y células ganglionares (más grandes, de citoplasma amplio, núcleo grande y vesiculoso; marcadas con una flecha).

localizado en la ampolla de Vater, con márgenes libres y sin signos de invasión angiolinfática ni perineural (fig. 2).

La paciente presenta una evolución satisfactoria, pudiendo ser dada de alta al séptimo día postoperatorio. En el seguimiento a largo plazo, la paciente se encuentra asintomática y sin evidencia de recidiva a los 2 años del procedimiento.

Los paragangliomas periampulares suelen aparecer en la quinta o sexta década de la vida y el género masculino tiene una ligera predisposición a presentarlos (1,7:1)³. Se suelen detectar como un hallazgo incidental en una endoscopia o

prueba de imagen¹, o bien, en los casos sintomáticos, en forma de hemorragia digestiva, dolor abdominal o anemia¹⁻⁴. La hemorragia digestiva se produce por ulceración de la mucosa suprayacente. Está descrita la ictericia obstructiva secundaria a paragangliomas ampulares, pero es poco común^{1,6}.

Los paragangliomas no funcionantes, como el del caso, son de difícil diagnóstico preoperatorio por la ausencia de clínica específica. A menudo es difícil diferenciarlos de otros TNE, ya que comparten características morfológicas e inmunohistoquímicas. Es importante su diferenciación debido a que,

Tabla 1 – Artículos sobre paraganglioma publicados entre 2015 y 2020

Autor	Revista	Año	Tratamiento
Loftus TJ	Int J Surg Case Rep	2015	Resección local
Gordillo Hernández A	World J Gastroenterol	2015	Resección local
Sharma S	Int J Surg Pathol	2015	DPC
Manglekar PV	Gastrointest Endosc	2015	Resección endoscópica
Boeriu A	J Gastrointest Liver Dis	2015	Resección local
Wang B	Int J Clin Exp Pathol	2015	2 casos: resección local/DPC
Cruz-Reyes et al. ⁵	Rev Hosp Jua Mex	2015	Resección endoscópica
Paasch C	Int J Surg Case Rep	2016	Resección endoscópica
Guergues M	Ann Med Surg	2016	Ampulectomía
Ribeiro I	Gastroenterol Hepatol	2016	Resección endoscópica
Papaconstantinou et al. ²	Int J Surg Case Rep	2017	Resección local
Yang M	Dig Liver Dis	2017	Resección local
Matsubayashi H	Intern Med	2017	Resección local + linfadenectomía
Sanchez Torrijos Y	Rev Esp Enferm Dig	2017	Resección local laparoscópica
Cathcart SJ	World J Clin Cases	2017	DPC
Zeng et al. ⁷	Diagn Cytopathol	2017	2 casos: resección local
Colle et al. ³	Clin Res Hepatol Gastroenterol	2018	Resección local
Bakshi N	Indian J Pathol Microbiol	2018	Resección endoscópica
Adams L	Case Rep Surg	2018	DPC
Palomino-Martínez BD	Rev Gastroenterol Mex	2018	Resección endoscópica
Sekine M	Intern Med	2018	Resección endoscópica
Smucker LY	Am J Case Rep	2018	DPC en 2 tiempos
Chiang et al. ⁸	J Gastrointest Surg	2019	117 casos: 40,6% resección local 30,1% DPC 17,7% resección endoscópica
Ko et al. ⁹	Clin Endosc	2019	Resección endoscópica
Ebi M	Clin J Gastroenterol	2020	Resección endoscópica
Reis D	ACG Case Rep J	2020	Resección endoscópica
Kilcoyne et al. ¹⁰	J Gastrointest Cancer	2020	Resección local
Mahmoud S	BMC Surg	2020	Resección local

DPC: duodenopancreatectomía cefálica.

aunque los TNE en general tienen buen pronóstico, los paragangliomas aún lo tienen más favorable y se pueden beneficiar de un tratamiento menos agresivo. Ambas entidades expresan cromogranina y sinaptofisina⁷. Hallar la expresión de polipéptido pancreático, receptores de progesterona, vimentina y GATA-3 en el análisis inmunohistoquímico sirve para diagnosticar paragangliomas, ya que los TNE no los expresan^{4,7}. También se pueden confundir con los tumores del estroma gastrointestinal².

Pueden ser tumores sésiles o pediculados. Por ecografía se muestran como una masa sólida, homogénea e hipoeecogénica. La TC abdominal es de utilidad para caracterizar la lesión y sirve como estudio de extensión. Como se ha comentado con anterioridad, el diagnóstico definitivo es histológico e inmunohistoquímico.

El tratamiento consiste en la escisión completa del tumor, con márgenes libres. En la [tabla 1](#) se muestran los artículos publicados sobre el tema desde el año 2015 al 2020, ambos inclusive, y el tratamiento que se ha realizado en cada ocasión. Como puede apreciarse, la resección endoscópica puede ser un procedimiento seguro y adecuado en casos seleccionados. Cuando este abordaje no sea posible, estaría indicada la resección quirúrgica, que suele ser el tratamiento más frecuentemente realizado. Los factores predictivos de metástasis ganglionares son el tamaño del tumor mayor de 2 cm, la edad (los pacientes jóvenes tienen mayor riesgo) y tumores profundos que sobrepasen la capa submucosa³. Se recomienda el seguimiento de estos pacientes porque, pese al carácter benigno de estos tumores, hay descritos casos de recurrencia local, y por su potencial metastásico¹.

Ante pacientes con lesiones de bajo potencial maligno como los paragangliomas, sin evidencia de extensión de la enfermedad en las pruebas de imagen, debería plantearse la posibilidad de realizar técnicas quirúrgicas menos agresivas, como la ampulectomía, siempre con estudio anatomopatológico intraoperatorio de márgenes y descartando la extensión tumoral a distancia. En estos casos se debe 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 que presenta más complicaciones y secuelas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yang J, Choi J, Lee G, Kim B, Moon S, Kang MS, et al. A case of ampullary gangliocytic paraganglioma. *Korean J Intern Med.* 2014;29:375-8. <http://dx.doi.org/10.3904/kjim.2014.29.3.375>.
2. Papaconstantinou D, Machairas N, Damaskou V, Zavras N, Kontopoulou C, Machairas A. Duodenal gangliocytic paraganglioma, successfully treated by local surgical excision

- A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017;32:5-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2017.01.046>.
- 3. Colle E, Zouhry I, Colignon N, Mourra N. Paraampullary gangliocytic paraganglioma. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2018;42:291-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinre.2017.08.002>.
- 4. Okubo Y, Gangliocytic paraganglioma: An overview and future perspective. *World J Clin Oncol.* 2019;10:300-2. <http://dx.doi.org/10.5306/wjco.v10.i9.300>.
- 5. Cruz-Reyes JM, Pérez-Corona T, Porras-Escorcía O, Altamirano-Arcos CA, Vargas-Mejía JL, Godínez-Franco LS. Paraganglioma gangliocítico del ampulla de Vater, resección endoscópica. *Rev Hosp Jua Mex.* 2015;82:173-6.
- 6. Okubo Y, Yoshioka E, Suzuki M, Washimi K, Kawachi K, Kameda Y, et al. Diagnosis, pathological findings, and clinical management of gangliocytic paraganglioma: A systematic review. *Front Oncol.* 2018;8:2912918. <http://dx.doi.org/10.3389/fonc.2018.00291>.
- 7. Zeng J, Simsir A, Oweity T, Hajdu C, Cohen S, Shi Y. Peripancreatic paraganglioma mimics pancreatic/gastrointestinal neuroendocrine tumor on fine needle aspiration: Report of two cases and review of the literature. *Diagn Cytopathol.* 2017;45:947-52. <http://dx.doi.org/10.1002/dc.23761>.
- 8. Chiang CS, Shyr BU, Chen SC, Shyr YM, Wang SE. Periampullary gangliocytic paraganglioma. *J Gastrointest Surg.* 2019;23:2247-54. <http://dx.doi.org/10.1007/s11605-018-4019-z>.
- 9. Ko JK, Park DH, Hwang HS. A case of concurrent ampullary adenoma and gangliocytic paraganglioma at the minor papilla treated with endoscopic resection. *Clin Endosc.* 2019;52:382-6.
- 10. Kilcoyne M, Gauvin G, Cooley J, Nagarathinam R, Lefton M, Kutikov A, et al. Extraluminal duodenal gangliocytic paraganglioma presenting with intractable back pain in a patient with end-stage renal disease. *J Gastrointest Cancer.* 2020;51:677-80. <http://dx.doi.org/10.1007/s12029-020-00357-4>.

Victoria Lucas Guerrero^a, Anna González Costa^a, Andreu Romaguera Monzonis^b, Natalia Bejarano González^b y Francisco García Borobia^b

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

^bUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fjgarcia@tauli.cat (F. García Borobia).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.07.009>

0009-739X/© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.