

---

**Paraganglioma gangliocítico duodenal**  
*Duodenal gangliocytic paraganglioma*

---

C. Prieto<sup>1</sup>, J.M. Zozaya<sup>1</sup>, M. Iñarrairaegui<sup>1</sup>, O. Nantes<sup>1</sup>, J.J. Vila<sup>1</sup>, R. Beloqui<sup>2</sup>

---

**RESUMEN**

Se presenta el caso de un varón de 85 años que ingresó por dolor abdominal e ictericia, por lo cual se le realizaron diversas exploraciones, apreciándose en 2ª porción duodenal una masa cuyo estudio histológico demostró que se trataba de un paraganglioma gangliocítico duodenal. Se describen las características clínicas de este infrecuente tumor y revisamos su diagnóstico y tratamiento.

**Palabras clave.** Paraganglioma duodenal. Ictericia. Submucoso.

**ABSTRACT**

We present the case of an 85 year old male who was admitted to hospital with abdominal pain and jaundice. Different explorations were performed for this reason, with a mass observed in his 2<sup>nd</sup> duodenal portion. Histological study showed that it was a duodenal gangliocytic paraganglioma. The clinical characteristics of this infrequent tumour are described and we review the diagnosis and treatment.

**Key words.** Duodenal paraganglioma. Jaundice. Submucous lipoma.

*An. Sist. Sanit. Navar. 2005; 28 (1): 109-113.*

1. Servicio de Aparato Digestivo. Hospital de Navarra. Pamplona.
2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona.

Aceptado para su publicación el 5 de octubre de 2004.

**Correspondencia:**

Carlos Prieto Martínez  
Servicio de Aparato Digestivo  
Hospital de Navarra  
C/ Irunlarrea 3  
31008 Pamplona  
Tfno: 848 422114  
Fax: 848 422303

## INTRODUCCIÓN

El paraganglioma gangliocítico (PG) es un tumor raro, no epitelial. Se localiza generalmente en la segunda porción duodenal, cerca de la ampolla de Vater, aunque se han descrito otras localizaciones. Generalmente se manifiesta por una hemorragia gastrointestinal, lo que refleja su tendencia a ulcerarse<sup>1</sup>. También puede producir dolor abdominal y, más raramente, ictericia o ser asintomático. El diagnóstico histológico es difícil de obtener mediante biopsia endoscópica debido a su localización submucosa. Histológicamente el PG se presenta con varios patrones, pudiendo semejar a un neurofibroma, un ganglioneuroma o un tumor carcinoide<sup>2</sup>. Se considera una lesión benigna, aunque se han descrito casos de extensión loco-regional.

En el presente trabajo se describe el caso de un paciente que ingresó en nuestro servicio por dolor abdominal e ictericia, siendo diagnosticado de paraganglioma gangliocítico. Revisamos las características clínicas de este infrecuente tumor, así como su diagnóstico y tratamiento.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 85 años ingresado en nuestro servicio por un cuadro de dolor en abdomen superior, de 24 horas de evolución, dolor continuo que no se modificaba con la ingesta ni con las posturas y que se acompañaba de sensación nauseosa.

Como antecedentes personales refería, 5 años antes del cuadro actual, una oclusión intestinal resuelta tras una laparatomía exploradora sin objetivarse causa de la obstrucción y, hacia 1 año, una colecistitis aguda litiásica resuelta con tratamiento antibiótico. También estaba diagnosticado de HTA, hiperuricemia e hipertrofia benigna de próstata.

### Exploración física

El paciente se encontraba afebril (T<sup>a</sup> 36,4<sup>o</sup>) con una TA de 145/70. En la inspección general presentaba un tinte subictérico conjuntival y un buen estado nutricional con obesidad de predominio troncular. La auscultación cardiopulmonar no mostró alteraciones y en el abdomen presentaba peristaltismo normal y ligero dolor a la palpación sobre hipocondrio derecho, sin signos de irritación peritoneal ni otras anomalías.

### Exploraciones complementarias

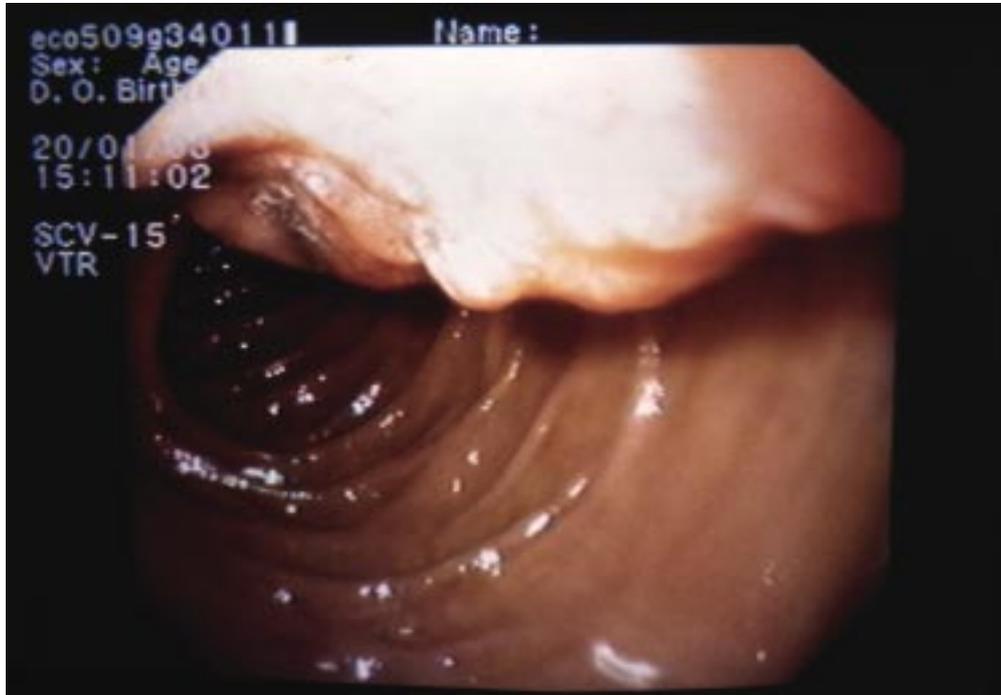
Analíticamente destacaba un aumento de la bilirrubina total (3,5 mg/dl; vn:<1,1) directa de 1,2 y un aumento de transaminasas (ASAT: 200 UI; vn:<18, ALAT: 150 UI; vn:<22), fosfatasa alcalina (131 UI; vn:40-129) y GGT (96 UI; vn:6-38). El resto del perfil bioquímico, la amilasa, la lipasa, el hemograma, la función renal y el ionograma eran normales. Presentaba ligera elevación del CA 19,9 (63,2; vn:<24) mientras el CEA era normal.

Ecográficamente se apreciaba una ligera hepatomegalia de ecogenicidad normal, así como una colelitiasis sin objetivarse dilatación de la vía biliar intra o extrahepática y siendo el páncreas aparentemente normal.

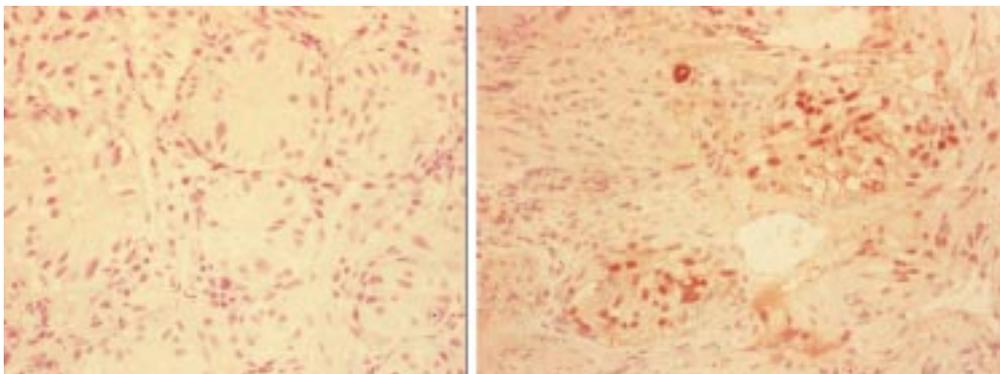
Ante el hallazgo de colelitiasis y con la sospecha clínico-analítica de coledocolitiasis, se realizó una CPRE, visualizándose en la mucosa de bulbo y de segunda porción duodenal grandes úlceras profundas, algunas de ellas con fondo negruzco. Así mismo, en vecindad a la papila, se visualizó una tumoración vegetante discretamente deprimida en su centro. La papila, que se encontraba en situación yuxtadiverticular y cubierta por un pliegue transversal, se cateterizó sin dificultad. El conducto pancreático y la vía biliar no presentaban alteraciones, realizándose una esfinterotomía endoscópica. Las muestras de las lesiones duodenales tomadas durante la CPRE, para estudio histológico, resultaron insuficientes para el diagnóstico.

Se completó el estudio con la realización de una gastroscopia, observándose entre la unión de bulbo y segunda porción duodenal úlceras profundas que afectaban a la mucosa en toda su circunferencia y, en segunda porción duodenal, una lesión protruyente que presentaba una ulceración central, biopsiándose tanto las úlceras como la lesión (Fig. 1).

La biopsia correspondía a varios fragmentos que incluían mucosa y submucosa de intestino delgado, visualizándose en dos de ellos una proliferación celular atípica localizada en la submucosa y que presentaba un patrón organoide. La lesión estaba constituida por células de tamaño medio, con citoplasma claro y núcleo redondeado, presentando moderada atipia. Las células tumorales fueron negativas para la citoqueratina 7 y 20 por lo que se descartó un adenocarcinoma. Así mismo resultaron negativas para la cromogranina A, por lo que también se descartó un tumor carcinoide. El tumor únicamente mostró positividad para la S100, CD57, enolasa y sinaptofisina. Debido a la morfología e inmunotinción de la tumoración, se diagnosticó de un paraganglioma gangliocítico (Fig. 2).



**Figura 1.** Masa en segunda porción duodenal, alargada, bien delimitada, ulcerada, que estenosa parcialmente la luz.



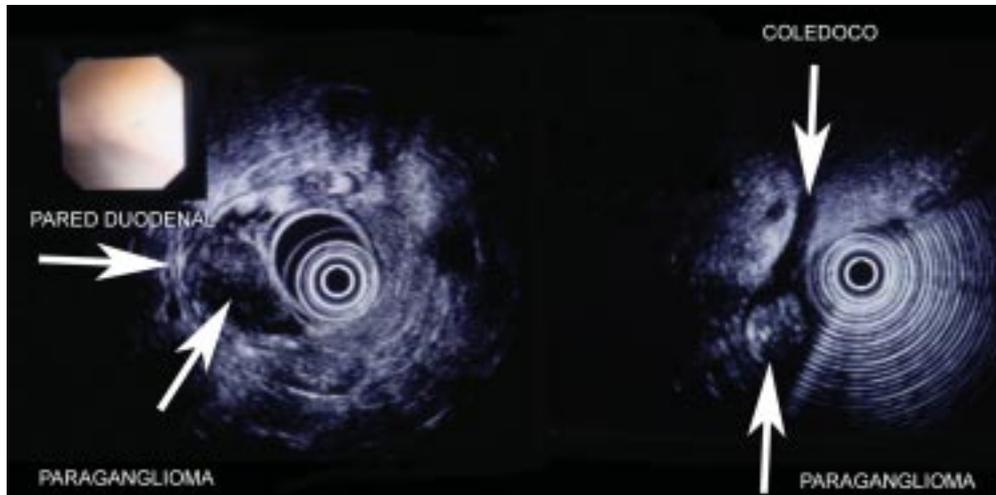
**Figura 2.** A la izquierda: (HE x 200), células dispuestas en patrón organoide con escasa atipia y citoplasmas amplios y claros. A la derecha: (S100 x 200).

Para la estadificación de la lesión se realizaron una TC abdominal, que no mostró signos de diseminación local ni a distancia, y una ecoendoscopia en la que se objetivó en segunda porción duodenal una neoformación de 2,1x1,1 cm situada en submucosa y que en alguna zona presentaba solución de continuidad con la muscular propia. No se apreciaron adenopatías en vecindad ni en tronco celiáco y el colédoco,

situado en la vecindad de la lesión; ésta era de calibre normal (Fig. 3).

Dada la edad del paciente y la ausencia de complicaciones locales se decidió tratamiento conservador sintomático.

A los seis meses, el paciente se encuentra asintomático con ligero patrón colestásico en la analítica.



**Figura 3.** A la izquierda: neoformación hipoeoica que depende de submucosa, aunque en alguna zona parece afectar a muscular propia sin sobrepasarla. A la derecha: colédoco de calibre normal situado en vecindad de la neoformación.

## DISCUSIÓN

El paraganglioma gangliocítico es un tumor raro no epitelial. Desde la primera descripción efectuada por Dahl *et al* en 1957 han sido descritos alrededor de 130 casos<sup>3</sup>. Se localiza generalmente en la segunda porción duodenal, cerca de la ampolla de Vater, habiéndose descrito también en otras localizaciones como el yeyuno y el apéndice<sup>4</sup>. Es 2 veces más frecuente en hombres que en mujeres y habitualmente se presenta en torno a los 50-60 años. Su tamaño varía de 0,5 a 4 cm, con una media de 2,5 cm, siendo generalmente único. Puede presentarse como una masa mural o una masa extrínseca y, menos frecuentemente, como una masa intraluminal pedunculada, recubierta por una mucosa duodenal normal<sup>1</sup>.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la hemorragia digestiva alta (40-60%) y el dolor abdominal, siendo rara la ictericia obstructiva<sup>1</sup>. Nuestro paciente, que consultó por dolor, presentaba además un patrón colestático sin que llegase a objetivarse compromiso de colédoco en las diversas técnicas realizadas.

Debido a su frecuente localización submucosa, el diagnóstico histopatológico de paraganglioma gangliocítico es difícil de

obtener mediante biopsia endoscópica convencional, siendo habitual que el diagnóstico definitivo se establezca con la pieza quirúrgica<sup>3</sup>. En nuestro caso la biopsia inicial obtenida en el curso de una CPRE no fue suficiente, siendo necesaria la posterior realización de una gastroscopia con toma de múltiples muestras para obtener únicamente 2 fragmentos que permitieron el diagnóstico.

Hasta la actualidad no se ha llegado a aclarar su origen histopatogénico, aunque parece tener relación con el páncreas ya que se ha encontrado tejido pancreático dentro del tumor<sup>3</sup>. Histológicamente el paraganglioma gangliocítico se presenta con varios patrones: semejando a un neurofibroma con proliferación de neuritas y células de Schwann; semejando un ganglioneuroma con células ganglionares mezcladas con células de Schwann; y un último patrón de células claras epitelioides organizadas en nidos, que recuerdan el crecimiento organoide de los tumores carcinoides<sup>2</sup>. El caso que presentamos corresponde a este último patrón. El rasgo morfológico distintivo de este tipo es la presencia en la lámina propia y submucosa de nidos de células epitelioides de citoplasma claro, o carcinóide-like. Con las tinciones para reticulina se aprecia una malla de

fibras que individualizan las células, con lo que se diferencian de las células del tumor carcinoide o de un adenocarcinoma. Estos tumores se tiñen con marcadores neuroendocrinos como son el CD56, CD57, sinaptosina y cromogranina. Del mismo modo las células derivadas de las células de Schwann se tiñen con la S100<sup>2</sup>.

La ecoendoscopia es importante para confirmar el origen submucoso del tumor y para descartar afectación ganglionar loco-regional. Sin embargo hay pocos estudios sobre el papel de la ecoendoscopia en el diagnóstico del paraganglioma gangliocítico. El tumor puede ser isoecoico o hipoecoico; esta diversidad en la apariencia parece deberse al distinto componente celular que como se ha comentado puede presentar el tumor<sup>3</sup>.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el adenocarcinoma de cabeza de páncreas, el adenocarcinoma de duodeno, el leiomioma y los linfomas<sup>5</sup>.

La evolución natural del paraganglioma gangliocítico es incierta. Aunque habitualmente presenta características benignas, se han observado algunos casos de recurrencia local y de metástasis ganglionares (estaban constituidos únicamente por células epiteloides)<sup>1</sup>.

El tratamiento del paraganglioma es la resección quirúrgica o endoscópica, esta última en los casos en los que la ecoendoscopia permita confirmar la posibilidad

de resección por esta técnica. Cuando se presente una lesión con alta sospecha de malignización (afectación ganglionar, ictericia por infiltración local) se debe realizar una duodenopancreatectomía cefálica con resección de ganglios linfáticos locoregionales<sup>3</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. BLANCO S, BERECIARTUA E, FERNÁNDEZ RAMOS JR, MARTÍNEZ CADILLA J, TESTILLANO M, MORETÓ M. Paraganglioma gangliocítico duodenal. *Rev Esp Enf Digest* 1995; 87: 813-815.
2. FENOGLIO-PREISER CM, NOFFSINGER AE, STEMMERMANN GN, LANTZ PE, LISTROM MB, RILKE FO. Neoplastic lesions of the small intestine. En: Fenoglio-Preiser C.M, Noffsinger A.E, Stemmermann G.N, Lantz P.E, Listrom M.B, Rilke F.O, editores. *Gastrointestinal Pathology An Atlas and text*. Lippincott-Raven Publishers. Philadelphia, 1998: 499-501.
3. NAKAMURA T, OZAWA T, KITAGAWA M, TAKEHIRA Y, YAMADA M, YASUMI K et al. Endoscopic resection of gangliocytic paraganglioma of the minor duodenal papilla: case report and review. *Gastrointest Endosc* 2002; 55: 270-273.
4. ALTAVILLA G, CHIARELLI S, FASSINA A. Duodenal periampullary gangliocytic paraganglioma: Report of two cases with immunohistochemical and ultrastructural study. *Ultrastructural Pathol* 2001; 25: 137-145.
5. BUETOW PC, LEVINE MS, BUCK JL, PANTONGRAG-BROWN L, EMORY TS. Duodenal gangliocytic paraganglioma: CT, MR Imaging, and US findings. *Radiology* 1997; 204: 745-747.