

RESUMEN CASO CLINICO – HOSPITAL VIRGEN DE LA CONCHA - ZAMORA

GANGLIOCITOMA PARAGANGLIOMA DE DUODENO

PRESENTADO: Dr. Alberto del Valle Manteca

AUTORES: Dr. Alberto del Valle Manteca Dra. Inmaculada Ursua Sarmiento Dra. Carmen González del Rey Rodríguez Dr. Tomás Zamora Martínez
Dra. M^a Jesús Baizan García Dr. José Molina Esteban* Dr. Santiago Rodríguez Gómez*

El Gangliocitoma Paraganglioma de Duodeno (GPD) es un raro tumor de duodeno, de origen neuroendocrino, descrito por primera vez por Dahi et al en 1957, y desde esa fecha se han informado 132 casos. Se presenta como un tumor intestinal casi exclusivamente en duodeno, con una proporción entre H/M de 1:1, con una edad media de 52 años, y con un buen pronóstico según la localización (Duodeno Ampulares y no Ampulares).

El caso que presentamos corresponde a un varón de 51 años, diabético tipo II, que en una revisión periódica mostraba una anemia ferropénica. La gastroscopia reveló una masa duodenal supraampular a 3 cm de la ampolla de Vater. La resección por duodenoectomía mostró una masa polipoide pediculada de 5x3x1 cm, cubierta por una mucosa ulcerada. A la sección estaba constituida por un tejido blanco-amarillento, bien delimitado periféricamente por un margen parduzco.

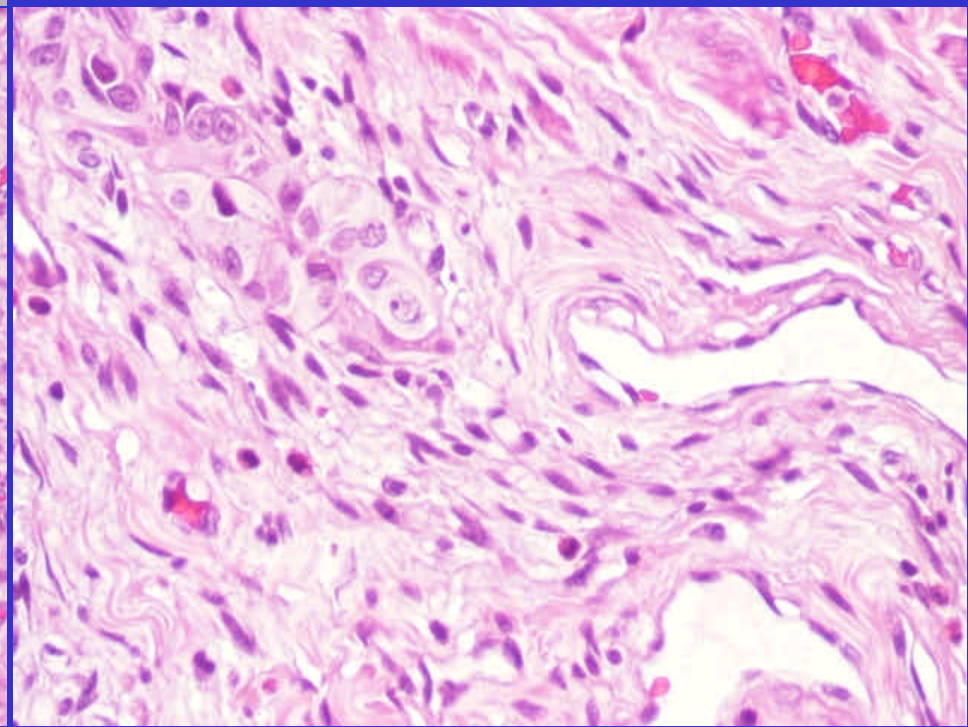
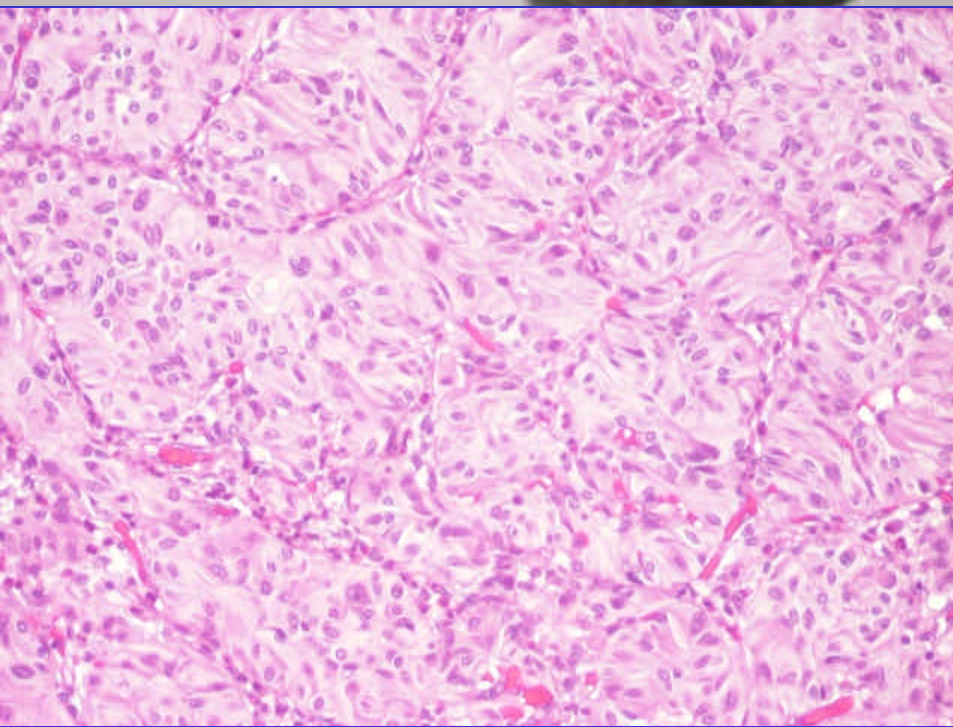
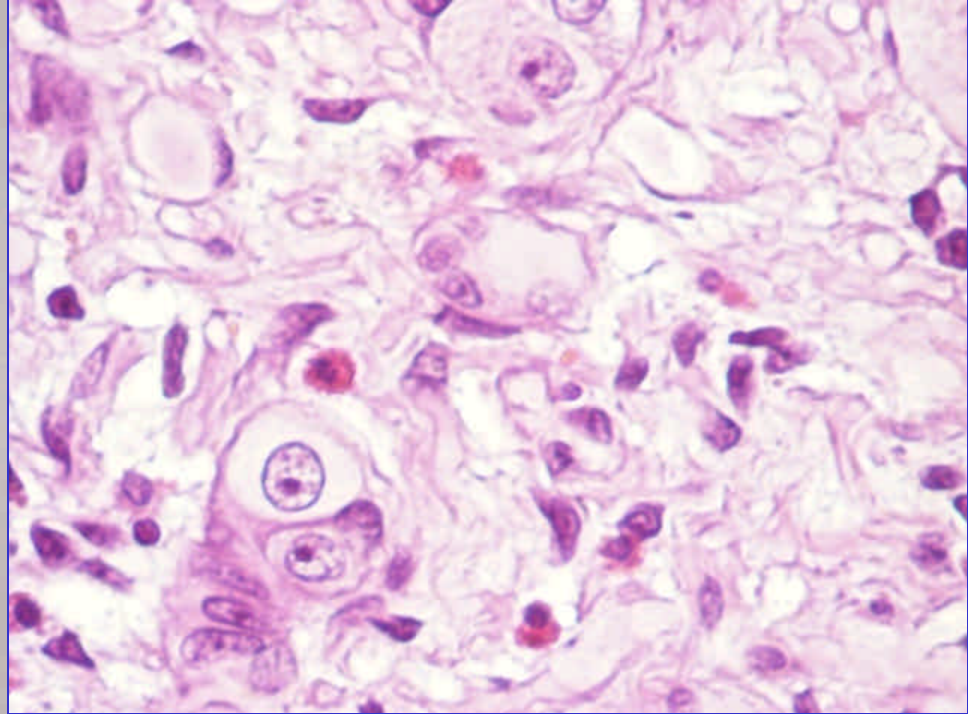
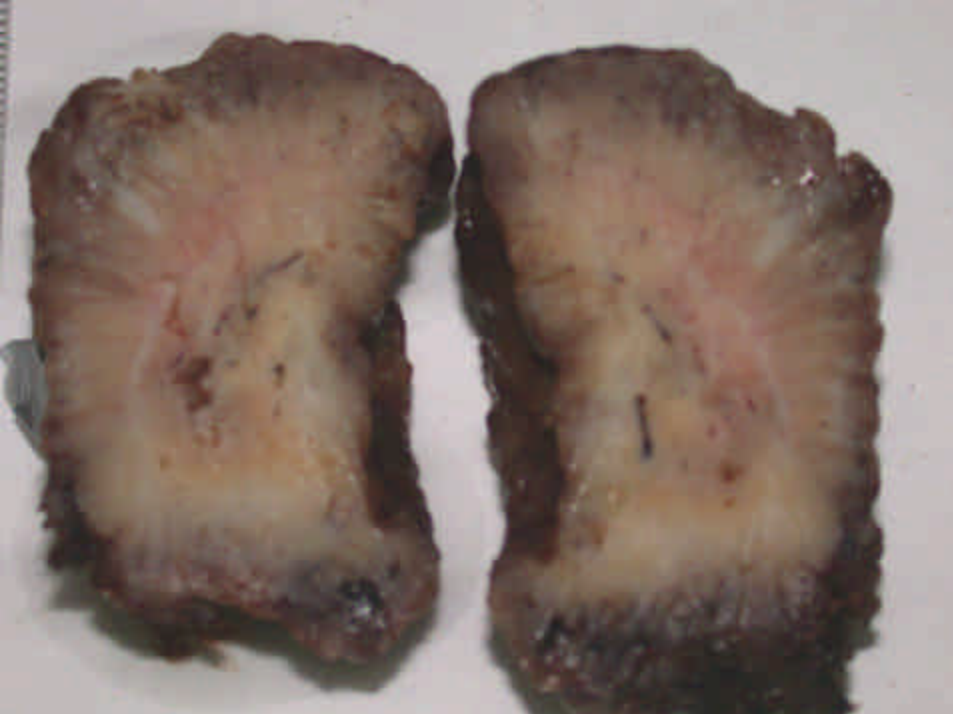
El estudio histológico muestra una tumoración submucosa que prolifera entre fibras musculares lisas y está constituida por una variable proporción de células EPITELIALES (células epitelioideas poligonales medianas o grandes de citoplasma acidófilo o claro con núcleos ovoides o redondos con nucleolo, dispuestas en nidos o cestillos), células FUSIFORMES (células de núcleos elongados y citoplasmas eosinófilos dispuestas en bandas o fascículos, y células GANGLIONARES (células grandes de citoplasma amplio acidófilo con núcleo central y patente nucleolo dispuestas aisladamente o en pequeños grupos) todas ellas entremezcladas, y englobadas por un tejido fibroso con un patrón de ganglioneuroma en zonas profundas y con un patrón de paraganglioma y de carcinoide en áreas superficiales

El estudio inmunohistoquímico , positivo para NSE, SYN, VIM, CD56 en células ganglionares y epiteliales, y S-100 sobre todo en células fusiformes, con CGA positiva focalmente en células epitelioideas, y negativo para CK (~~es/ es~~ pm), p53 y MIB-1, nos permite realizar un diagnóstico de tumor Neuroendocrino, y los tres componentes celulares de Gangliocitoma Paraganglioma de Duodeno.

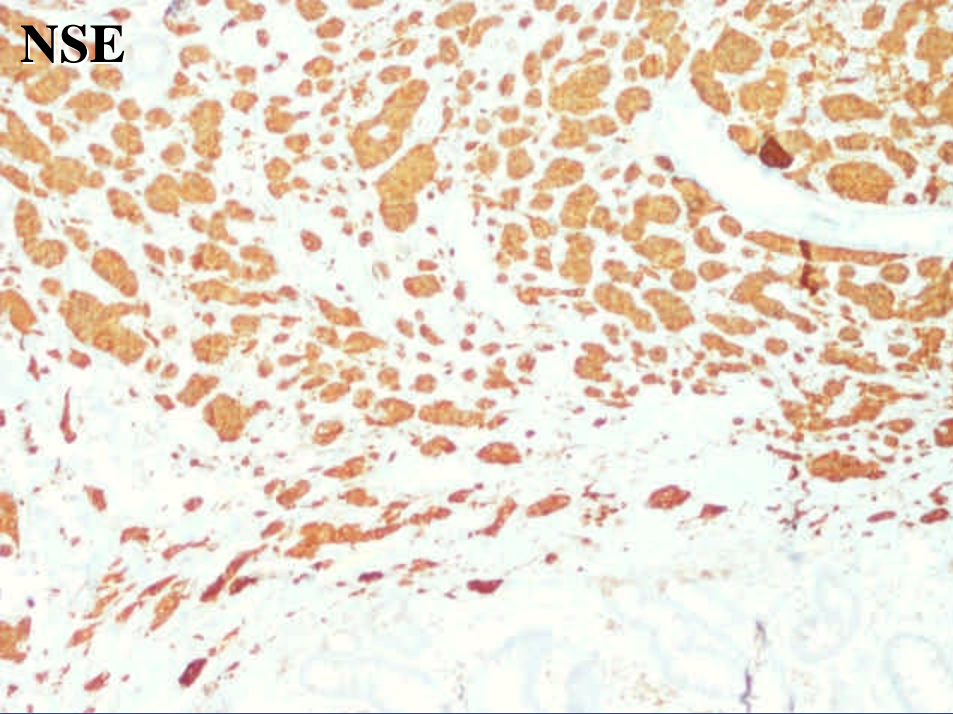
La histogénesis de los GPDs es de una proliferación hamartomatosa: proliferación Ventral Primordium de Páncreas (Perrone et al), proliferación de Cels Stem de las Glándulas Intestinales (Reed et al), proliferación de Embrión Ganglion Celiac o Ectopia Pancreática (Otros Autores).

El pronóstico de GPD es benigno para tumores duodeno no ampulares, y potencialmente maligno para los ampulares (7 de 21 tumores en esta localización malignizaron). Son criterios de malignización Metástasis Ganglionares, Infiltración de la Cabeza de Páncreas, Necrosis Mitosis y Atipa celular, y las expresiones Nucleares elevadas de p53 y MIB-1.

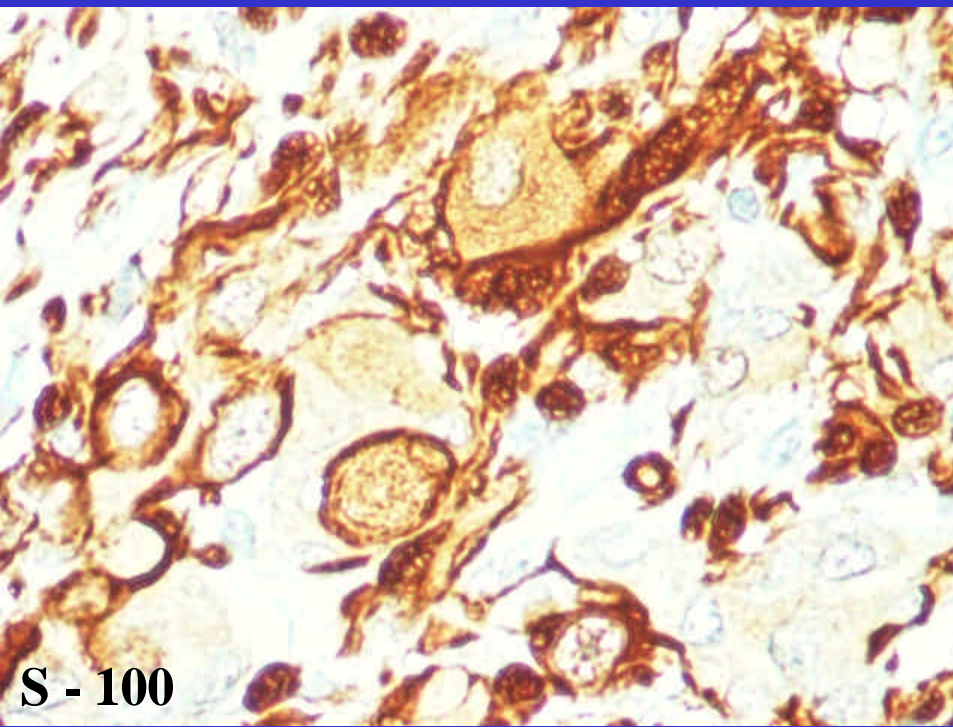
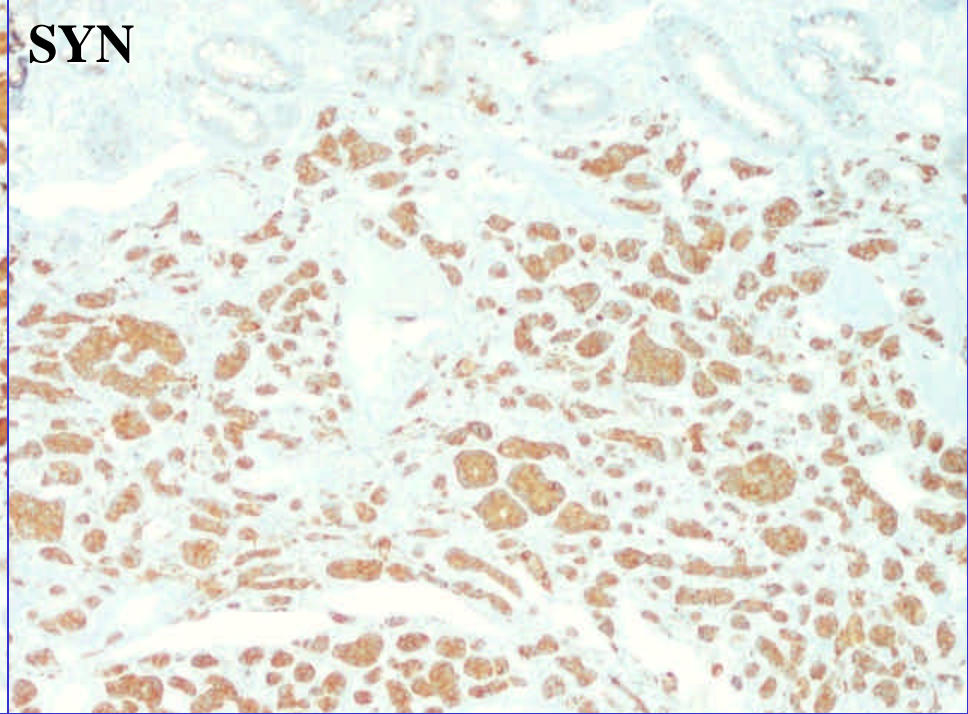
El tratamiento de los GPDs es Quirúrgico, resección por endoscopia, o bien duodenoectomía (no ampulares), y Técnica de Whipple o Duodenopancreoectomía (ampulares).



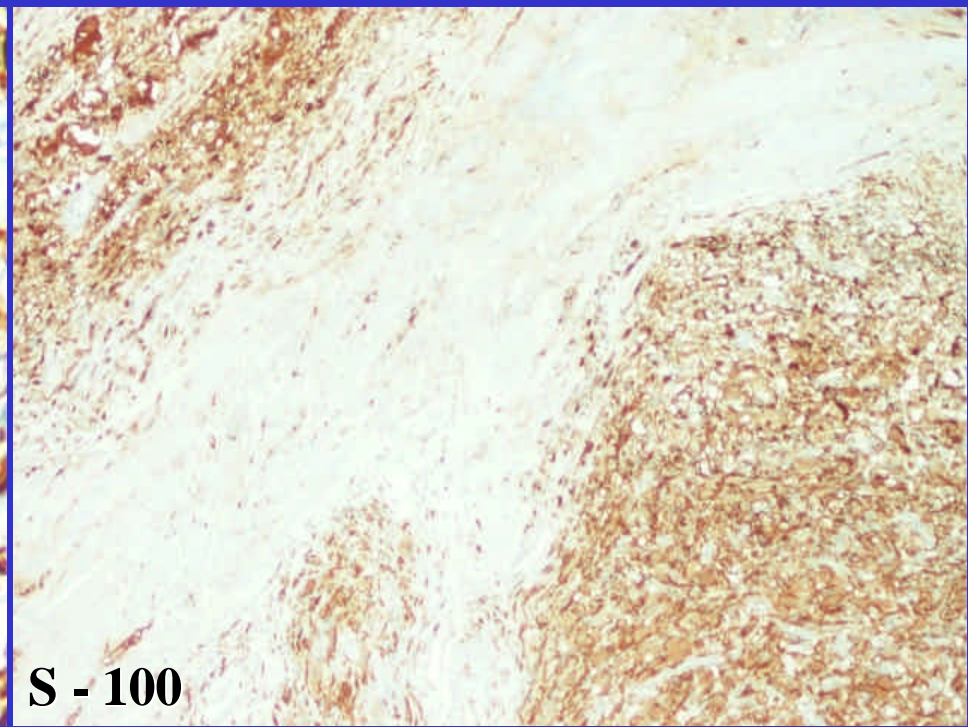
NSE



SYN



S - 100



S - 100

BIBLIOGRAFÍA - I

Periampullary Gangliocyt Paraganglioma

P. Sakhuja, M.D., v. Malhotra, M.D.,R. Gondal, M.D, N. Dutt. M.D, and A.Choudhary, M.S.

J. Clin Gastroenterol 2001;32(2):154-156

Pathologic Quiz Case: Mass at the ampulla de Vater in a 43 –Year –old Man

Peter A.Girgis, MD;William A. Hentorne, Md.

Arch Pathol Lab Med. 2002;Vol 126: (1239-1240)

Duodenal Gangliocytic Paraganglioma With Lymph Node Metastasis

A Case Report and review of the Literature

Vanitha Sundararajan,MD; Toni M. Robinson-Smith, MD; Andrew M. Lowy,MD.

Arch pathol Lab med. 2003; Vol 127: (139-141)

Paraganglioma of the Ampulla of Vater: a Potentially Malignant Neoplasm

P. Bucher, Z.Mathe, L.Buhler, M.Clicott, P. Gervaz, JF Egger and Ph. Morel

J. Gastroenterol 2004; 39: (291-295).

Duodenal Periampullary Gangliocytic Paraganglioma:Report of Two Cases with Immunohistochemical and Ultrastructural Study

G. Altavilla, MD, S. Chiarelli, MD, A. Fascina, MdD.

Ultrastrutural Pathology. 2001; 25 : (137-145).