



**Revista Portuguesa
de**

í r u r g i a

II Série • N.º 2 • Setembro 2007

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Paraganglioma gangliocítico da ampola de Vater: Caso clínico

Gangliocytic paraganglioma of ampulla of Vater: Clinical case

Isabel Mesquita¹, Jose Maria de la Peña², Jaime Vilaça², José Davide³, Jorge Daniel³, Luís Graça³, Manuel Teixeira⁴

¹ Interna Complementar Cirurgia Geral 3.º ano, ² Assistente Hospitalar, ³ Assistente Hospitalar Graduado, ⁴ Director de Serviço

O Paraganglioma gangliocítico (PG) é um tumor raro, que tem sido reportado de forma crescente desde que foi descrito pela primeira vez em 1962.

Localiza-se frequentemente na segunda porção do duodeno, em particular na Ampola de Vater e apresenta como manifestação clínica mais comum, a hemorragia gastrointestinal.

Histologicamente apresenta três tipos celulares, que variam na proporção entre si: epitelióides, fusiformes e ganglionares.

O PG é considerado uma neoplasia benigna, embora estejam descritos casos de metastização linfática regional.

A ampulectomia transduodenal surge como opção terapêutica para tumores ampulares benignos, já que entre outras vantagens pode ser efectuada com baixa taxa de morbilidade e de recidiva.

Um seguimento prolongado destes doentes é aconselhado.

Palavras chave: Paraganglioma gangliocítico, Ampola de Vater, Ampulectomia transduodenal

First described in 1962, Gangliocytic Paraganglioma (GP) is a rare tumor that has been increasingly reported in the literature since then.

It almost occurs in the second part of the duodenum, often at the Ampulla of Vater and the most common presenting symptom is, gastrointestinal bleeding.

Its characteristic histologic appearance consists of a mixture of three types in varying proportion: epithelioid, spindle and ganglion cells.

Almost reported cases of GP has followed a benign course however, regional lymph node metastasis has been reported.

Transduodenal local resection is a good treatment for benign ampullary tumors and it can be accomplished with little morbidity and a low recurrence rate.

Prolonged surveillance is indicated for local resections.

Key-words: *Gangliocytic Paraganglioma, Ampulla of Vater, Transduodenal local resection*



INTRODUÇÃO

As neoplasias da Ampola de Vater são tumores do tubo digestivo pouco frequentes, embora cada vez mais descritas, dada a maior acessibilidade às técnicas de imagem e de endoscopia.¹ Dentro deste tipo de neoplasias, o Paraganglioma Gangliocítico (PG) é ainda mais raro, apesar de desde que foi descrito na literatura pela primeira vez, em 1962,² venha a ser reportado de forma crescente.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, 40 anos, trabalhador na construção civil, recorreu ao seu médico assistente com quadro de astenia e emagrecimento de 5% do peso corporal em 3 meses. Negava vômitos, náuseas, diarreia evidente hemorragia gastrointestinal. O exame físico era normal. Da história médica passada, cabe referir que era fumador de 22 unidades maço ano (UMA), sem outros antecedentes dignos de relevo.

Da investigação inicial identificou-se uma anemia microcítica hipocrômica, pelo que realizou uma Endoscopia Digestiva Alta (EDA) que diagnosticou uma volumosa neoformação duodenal na área da Ampola de Vater (Fig.1).



Figura 1 – Lesão polipoide observada por Endoscopia Digestiva Alta, na área da Ampola de Vater.

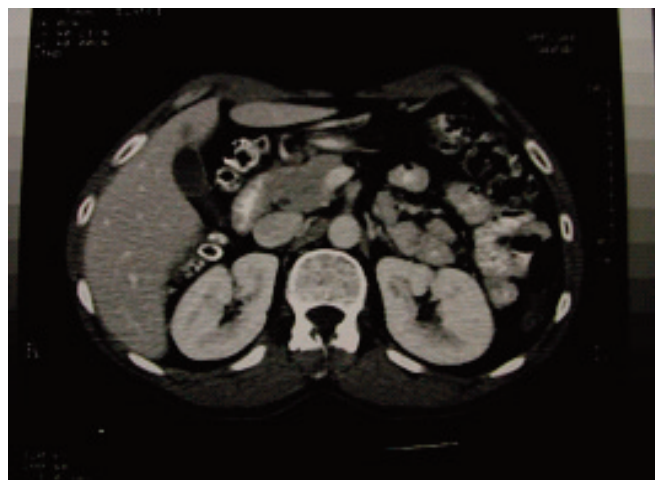


Figura 2 – Lesão tumoral observada em Tomografia Axial Computorizada abdominal, ao nível da segunda porção duodenal.

Foram realizadas biópsias que, complementadas pelo estudo imunohistoquímico, sugeriram uma proliferação de células neuroendócrinas podendo traduzir hiperplasia ou neoplasia.

Posteriormente realiza uma tomografia axial computadorizada (TAC) que não releva outros achados além da referida tumefacção duodenal (Fig. 2).

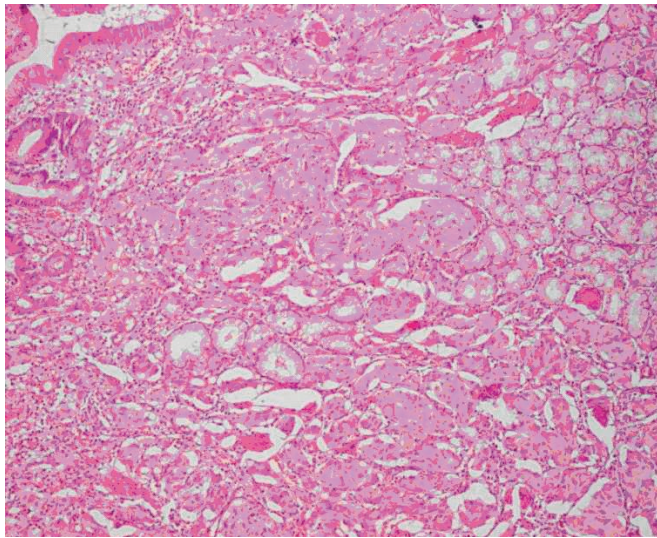
O doente foi proposto para uma papilectomia endoscópica, cujo procedimento decorreu sem intercorrências.

O exame histológico da peça, revelou uma proliferação tumoral de padrão de crescimento endócrino, infiltrativo, constituída por células epitelioides, dispostas em ninhos e trabéculas associadas a células fusiformes. O estudo imunohistoquímico revelou positividade para enolase específica do neurónio (NSE), para a cromogranina e para a sinaptofisina (Fig. 3). Na sua profundidade a lesão foi interceptada pelas margens de ressecção. Neste seguimento o doente foi orientado para o serviço de Cirurgia 3 para totalização da ressecção tumoral.

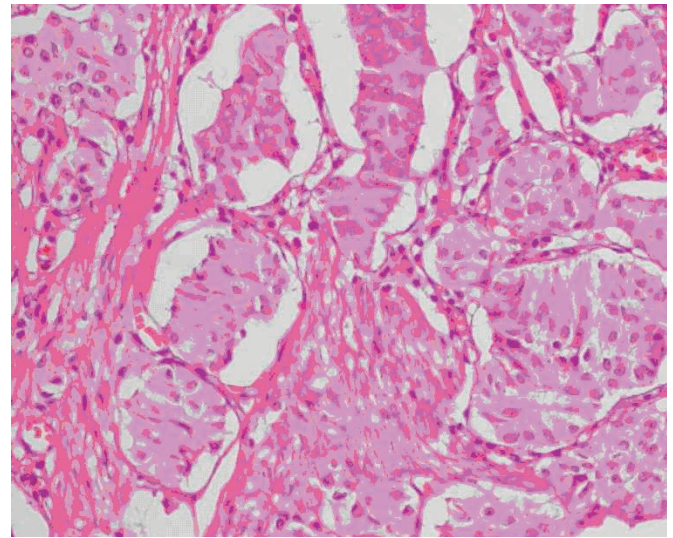
Discutida a estratégia e o procedimento cirúrgico adequado a este caso, decidiu-se pela ampulectomia transduodenal.

Foi efectuada a manobra de Kocher para mobilizar o duodeno e a cabeça pâncreas e realizada uma duo-

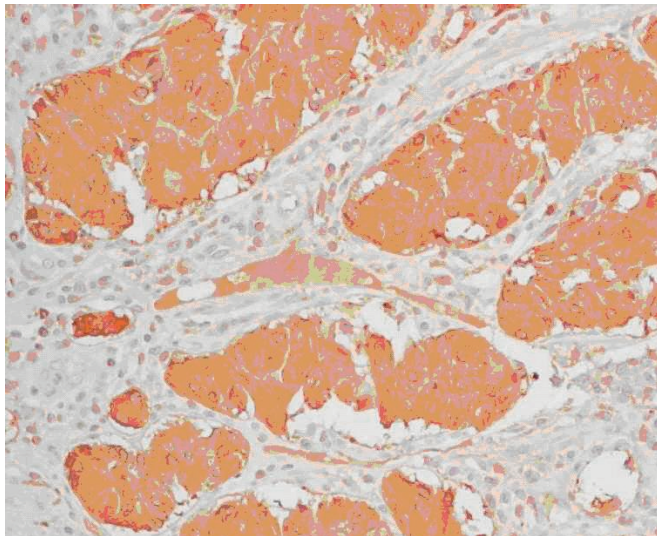




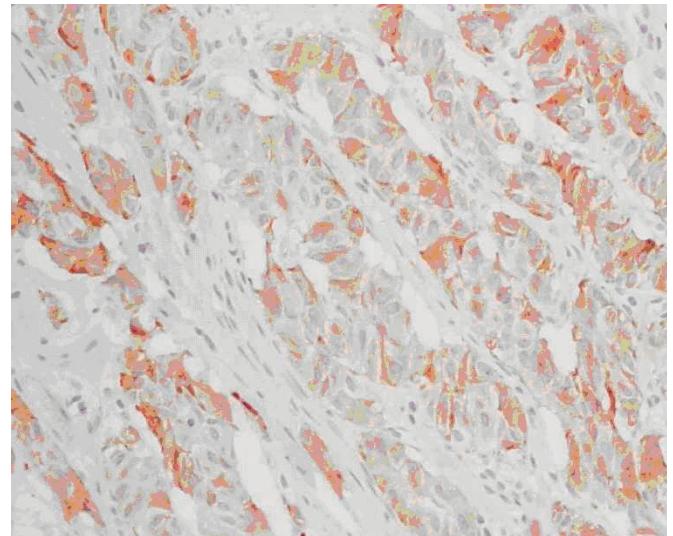
A



B



C



D

Figura 3 – Histologia da lesão polipoide. A- Paraganglioma (Hematoxilina- eosina, 10x), B- Paraganglioma (Hematoxilina eosina, 20x), C- Paraganglioma (Enolase específica de neurónio, 20x), D- Paraganglioma (cromogranina 20x).

denotomia transversal na face lateral da segunda porção do duodeno (Fig. 4) Ao expor a papila identificou-se a lesão tumoral residual com aproximadamente 1 cm de diâmetro. Efectuou-se a canulação da via biliar principal (Fig. 5) e do canal Wirsung utilizando uma sonda nasogástrica pediátrica. A ampulectomia foi realizada com 1 cm de margem livre macroscópica seguida de rafia medial da via biliar e do canal Wir-

sung entre si e lateralmente à parede duodenal (Fig. 6, 7). Foi deixado um dreno justo à duodenorrafia.

O pós-operatório decorreu sem intercorrências tendo o doente iniciado dieta ao 5º dia e tido alta ao 7º dia pós-operatório.

Dez meses passados mantém-se assintomático e sem qualquer evidência clínica, imagiológica e endoscópica de recidiva tumoral (Fig. 8).



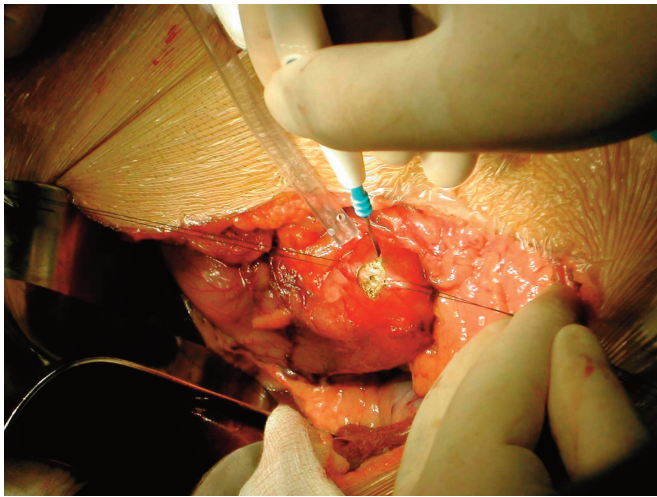


Figura 4 – Duodenotomia transversal

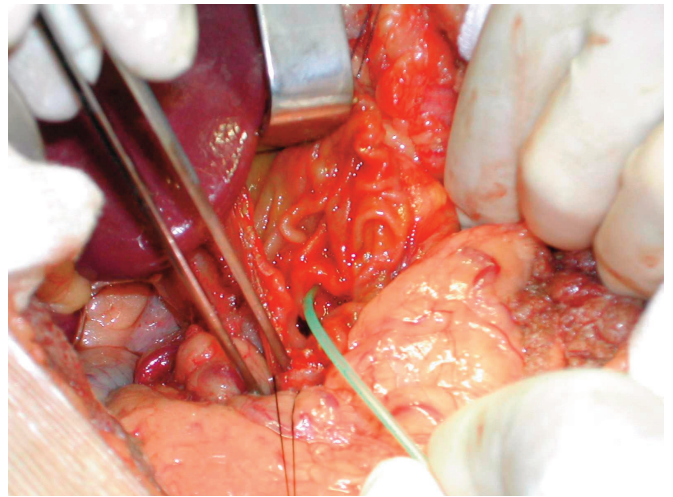


Figura 5 – Visualização de via biliar principal canulada

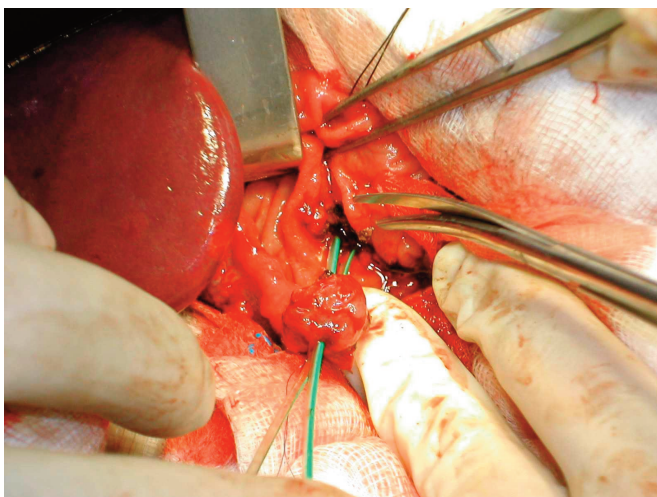


Figura 6 – Ampulectomia transduodenal com margem macroscópica

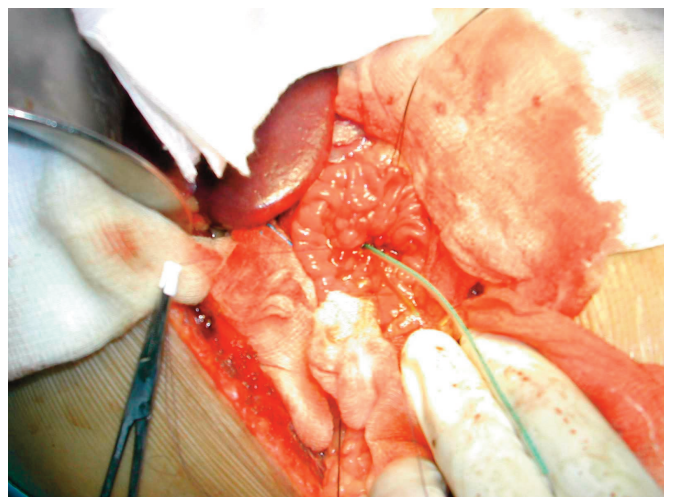


Figura 7 – Visualização após rafia da via biliar e canal Wirsung entre si e à parede do duodeno

A histologia da peça operatória evidenciou aspectos morfológicos que confirmam o diagnóstico prévio, agora com margens cirúrgicas negativas.

DISCUSSÃO

Inicialmente descrito em 1962 por Taylor e Helwig,² o PG é um tumor raro do tubo digestivo que ocorre mais frequentemente na segunda porção do

duodeno, nomeadamente na Ampola de Vater. Foi também documentado na terceira e quarta porções do duodeno e raramente no jejuno proximal, piloro,¹ apêndice,³ brônquios⁴ e nasofaringe.⁵

Apresenta uma discreta prevalência no sexo masculino (1,6:1) e a idade média de aparecimento é aos 54 anos (23-83 anos).¹

A forma mais comum de apresentação é como hemorragia gastrointestinal contuda, a severidade da hemorragia pode variar desde uma anemia ligeira até



ao choque hipovolémico. Outros sintomas incluem dor abdominal e mais raramente icterícia.⁶ A lesão pode ser totalmente assintomática, sendo o tumor encontrado apenas como um achado imagiológico, endoscópio ou *post mortem*.¹

A lesão tumoral é classicamente polipoide (sésil ou pediculada), de dimensões que variam os 0,5-10 cm. É tipicamente uma lesão da submucosa, não capsulada, bem circunscrita e que pode envolver a *muscularis propria*.⁷

Histologicamente, observa-se um predomínio de células epitelioides dispostas em ninhos e/ou trabéculas com um padrão morfológico que simulam outras neoplasias de tipo neuroendócrino.

A neoplasia pode ter um padrão de crescimento infiltrativo com atingimento do músculo liso, mas não é considerada como característica de malignidade.

Embora o tumor tenha características estruturais e imunohistoquímicas de uma lesão neuroendócrina, deve-se distinguir dos paragangliomas extra-adrenais, os quais geralmente não se observam células fusiformes e de tipo ganglionar.

A composição celular pouco usual desde tipo de tumor, tem gerado muita discussão quanto à sua histogênese. Embora sem evidências definitivas até à data, foram propostas várias teorias quanto à sua origem, por exemplo, na proliferação hamartomatosa de células endodérmicas provenientes do desenvolvimento errático do pâncreas,⁸ tecido pancreático ectópico, crescimento neoplásico a partir de *stem cells* pluripotenciais, ou até mesmo do crescimento neoplásico a partir do gânglio celíaco.⁹

As biópsias pré-operatórias têm uma elevada taxa de falsos negativos na discriminação entre diversos tipos histológicos colocados como diagnósticos diferenciais, em particular com os adenocarcinomas. Por este motivo, é preconizada a realização de uma ecoendoscopia, bem como de uma colangiografia com pancreatografia (para excluir envolvimento da via biliar) quando os achados macroscópicos encontrados sugerem malignidade.¹¹

Globalmente estes tumores são considerados benignos, embora estejam já identificados PG com metastização linfática regional e recidivas locais, o que sugere

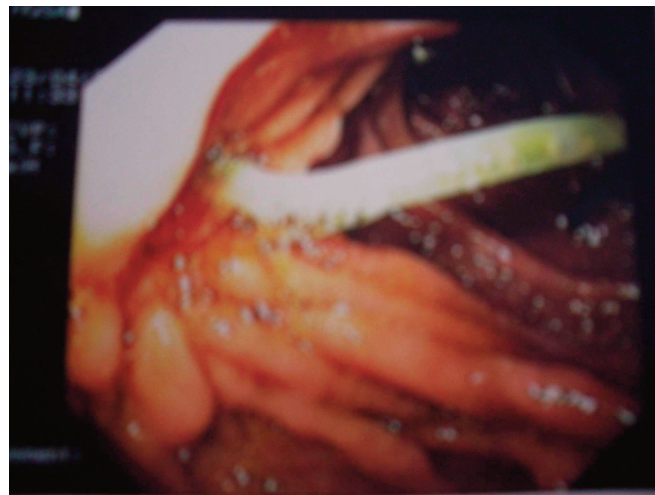


Figura 8 – Visualização endoscópica da via biliar e canal Wirsung ao 4º mês pós-operatório; sem evidência de recidiva.

um comportamento maligno e localmente agressivo.¹⁰ Por este motivo, a orientação terapêutica de um doente com um PG representa um desafio interessante mesmo para o cirurgião mais experiente.

Várias opções de ressecção podem ser equacionadas perante um PG ampular, como a ampulectomia transduodenal, a duodenopancreatectomia cefálica ou a polipectomia endoscópica.

Parece no entanto consensual, que a ressecção cirúrgica local transduodenal é a mais apropriada opção de tratamento para a grande maioria destes tumores. Apesar de tecnicamente laborioso, este procedimento cirúrgico cursa com uma baixa taxa de morbilidade e de recidiva. Além disso, possibilita, a realização de exame extemporâneo da peça operatória no sentido de assegurar a negatividade das margens, bem como o envolvimento de outras estruturas como a via biliar, além de permitir a classificação do comportamento da neoplasia como benigno ou maligno. Em função da informação anatomopatológica, o cirurgião poderá optar para o primeiro caso a realização apenas da ampulectomia ou decidir pelo procedimento de Whipple na evidência de malignidade.^{13,14}

Surgem recentemente registos de polipectomias endoscópicas efectivas realizadas em centros com grande experiência que defendem que os doentes propostos a



esta técnica devem obedecer a requisitos como, serem do sexo masculino com idades superiores a 55 anos, com tumores benignos, de dimensões que não ultrapassem os 2 cm e que não envolvam a via biliar.^{15,1}

Independentemente do tipo de procedimento efectuado, ressecção cirúrgica ou endoscópica, indica-se um período de follow-up clínico, imagiológico e endoscópico de 10 anos.¹

BIBLIOGRAFIA

1. Meneghetti T, Safadi B, Stewart L, Way L. Local Resection Ampullary Tumors. *J Gastrointestinal Surgery* 2005;9:1300-1306
2. Taylor HB, Helwig EB. Benign nonchromaffin paragangliomas of the duodenum. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol.* 1962; 335:356-366
3. Van S, Offerhaus GJ, Peterse HL, Dingemans KP, Blaauwgeers HL. Gangliocytic paraganglioma of the appendix. *Histopathology* 200; 36: 47-49
4. Hironaka M, Fukayama M, Takayashiki N, Saito K, Sohara Y, Funata N. Pulmonary gangliocytic paraganglioma: case report and comparative immunohistochemical study of related neuroendocrine neoplasms. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 688-93.
5. Sinkre P, Lindberg G, Albores-Saavedra J. Nasopharyngeal gangliocytic paraganglioma. *Arch Pathol Lab Med* 2001; 125:1098-1100.
6. Smithline AE, Hawes RH, Ropecky KK, Cummings OW, Kumar S. Gangliocytic paraganglioma, a rare cause of upper gastrointestinal bleeding. Endoscopic ultrasound findings presented. *Dig Dis Sci* 1993; 38: 173-7
7. Williams SJ, Lucas RJ, McCaughey RS. Paraganglioma of the duodenum: a case report. *Surgery* 1980; 87:454-8
8. Girgis P, Henthorne W. Pathologic Quiz Case: Mass at the Ampulla of Vater in a 43-year-old man. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126:1239-1240
9. Hashimoto S, Kawasaki S, Matsuzawa K, Harada H, Makuuchi M. Gangliocytic paraganglioma of the papilla of Vater with regional lymph node metastasis. *Am J Gastroenterol* 1992; 87: 1216- 1218.
10. Inai K, Kobuke T, Yonehara S, Tokuoka S. Duodenal gangliocytic paraganglioma with lymph node metastasis in a 17-year-old boy. *Cancer* 1989; 63:2540-2545
11. Kahaleh M, Shami V, Brock A, et al. Factors Predictive of Malignancy and Endoscopic Resectability in Ampullary Neoplasia. *Am J Gastroenterol* 2004; 99: 2335-2339.
12. Burke AP, Helwig EB. Gangliocytic paraganglioma. *Am J Clin Pathol* 1989; 92: 1-9.
13. Branum GD, Pappas TN, Meyers WC. The management of tumors of the ampulla of Vater by local resection. *Ann Surg* 1996; 224:621-627.
14. de Castro SM, van Heek NT, Kuhlmann KF, et al. Surgical management of neoplasms of the ampulla of Vater: local resection or pancreaticoduodenectomy and prognostic factors for survival. *Surgery* 2004; 136(5):994-1002.
15. Catalano MF, Linder JD, Chak A, et al. Endoscopic management of adenoma of the major duodenal papilla. *Gastrointest Endosc* 2004; 59: 225-232.

ISABEL MARGARIDA MOURA MESQUITA
Rua José Ribeiro da Silva, 81, Hab. 1.1
4435-503, Rio Tinto
telemóvel - 966554118
isamesquita@ecsau.de.uminho.pt



Isabel Mesquita, Jose Maria de la Peña, Jaime Vilaça, José Davide, Jorge Daniel, Luís Graça, Manuel Teixeira