

## PARAGANGLIOMA GANGLIOCÍTICO DUODENAL: TUMOR RARO COMO CAUSA DE SANGRAMENTO DIGESTIVO

### *DUODENAL GANGLIOCYTIC PARAGANGLIOMA: RARE TUMOR AS CAUSE OF DIGESTIVE BLEEDING*

Luca Soares Grisi<sup>1</sup>; Marcelo Gonçalves Sousa<sup>1</sup>; Alexandre Rolim da Paz<sup>1</sup>; Thyago Duavy Ferrer Lima<sup>1</sup>; Jean Fabrício de Lima Pereira<sup>1</sup>; Ana Luiza Melo Cavalcanti de Almeida<sup>1</sup>.

#### RESUMO

Paraganglioma gangliocítico é uma neoplasia rara que pode ocorrer no trato gastrointestinal, sobretudo na segunda porção do duodeno. Caracteriza-se histologicamente pela presença de células fusiformes, ganglionares e epitelioides. O diagnóstico, muitas vezes, é definido apenas com a análise histológica da peça ressecada, necessitando de estudo imuno-histoquímico para confirmação. Relatamos o caso de uma paciente de 53 anos diagnosticada com paraganglioma gangliocítico após realização de gastroduodenopancreatectomia por tumor duodenal.

**Descritores:** Paraganglioma. Hemorragia Gastrointestinal. Imuno-Histoquímica.

#### ABSTRACT

Gangliocytic paraganglioma is a rare neoplasm that may occur in the gastrointestinal tract, especially in the second portion of the duodenum. It is characterized histologically by the presence of spindle cells, ganglion cells and epithelioid cells. Diagnosis is often defined only with the histological analysis of the resected organ, being necessary immunohistochemical study for confirmation. We report the case of a 53-year-old patient diagnosed with gangliocytic paraganglioma after completion of gastroduodenopancreatectomy for a duodenal tumor.

**Keywords:** Paraganglioma. Gastrointestinal Hemorrhage. Immunohistochemistry.

#### INTRODUÇÃO

Paraganglioma gangliocítico é um raro tumor que pode ser identificado no trato gastrointestinal, acometendo principalmente o duodeno, na região periampular<sup>1</sup>. Em geral, possui comportamento benigno, ainda que, ocasionalmente, haja metástases para linfonodos regionais ou órgãos à distância<sup>2,3</sup>. Clinicamente, apresenta-se como achado incidental em exames endoscópicos ou autópsias, ou por sintomas de dor abdominal ou evidência de sangramento digestivo alto<sup>3</sup>. Em muitos casos, o diagnóstico é realizado após duodenopancreatectomia, uma vez que há dificuldade de diagnóstico histológico mediante biópsia endoscópica, devido à localização submucosa do tumor<sup>1,3</sup>.

#### RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 53 anos, com história de dois meses de astenia intensa e dor abdominal em epigástrio, além de episódios de melena e queixa de perda ponderal de 5 kg no mesmo período. Relatava atendimentos prévios em outros serviços de assistência médica, com necessidade de hemotransfusão e administração de medicação sintomática. Apresentava-se em

regular estado geral, hipocorada +2/+4, anictérica, afebril e acianótica. Ausculta pulmonar e cardíaca sem alterações, abdome flácido e indolor, sem massas palpáveis. Laboratorialmente, evidenciava-se hemoglobina de 8,6 g/dl, hematócrito de 26,2%, fosfatase alcalina de 1652 U/l e gama-GT de 372 U/l; demais dosagens dentro dos limites da normalidade. Endoscopia digestiva alta revelou lesão elevada e friável em duodeno, sugestiva de neoplasia vegetante da papila duodenal maior, sendo realizadas biópsias (Figura 1). A análise anatomopatológica revelou mucosa duodenal com edema e discreto infiltrado inflamatório crônico no córion. Exame tomográfico do abdome superior mostrou dilatação leve das vias biliares intra-hepáticas e dilatação moderada do hepatocolédoco (1 cm), sem fator obstrutivo identificável, além de dilatação discreta do ducto pancreático principal, com pâncreas de morfologia e contornos preservados. A paciente foi submetida à abordagem cirúrgica, com realização de gastroduodenopancreatectomia e linfadenectomia, sem intercorrências. Evoluiu sem complicações, recebendo alta hospitalar no 10º dia após o procedimento.

<sup>1</sup>Universidade Federal da Paraíba, Departamento de Cirurgia, João Pessoa, PB, Brasil.



Figura 1. Vista endoscópica do tumor duodenal.

A peça ressecada apresentava, em estudo histopatológico, possibilidade de paraganglioma gangliocítico (Figura 2). A análise imuno-histoquímica demonstrou positividade para S100 e sinaptofisina, sendo os achados consistentes com paraganglioma gangliocítico (Figura 3).

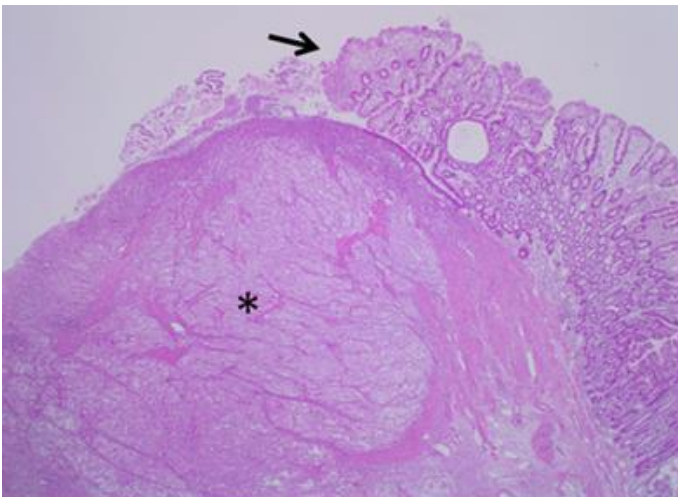


Figura 2. Mucosa (seta) infiltrada pela neoplasia (\*).

## DISCUSSÃO

Paraganglioma gangliocítico é um tumor neuroendócrino extra-adrenal raro<sup>4</sup>, de localização mais comum no trato gastrointestinal, principalmente na segunda porção do duodeno, próximo à ampola de Vater<sup>3</sup>. Foi descrito inicialmente por Dahl *et al.*<sup>5</sup> em 1957. Kepes e Zacharias<sup>6</sup> nomearam este tumor "paraganglioma gangliocítico" e descreveram suas características em 1971. Uma revisão de literatura por Okubo

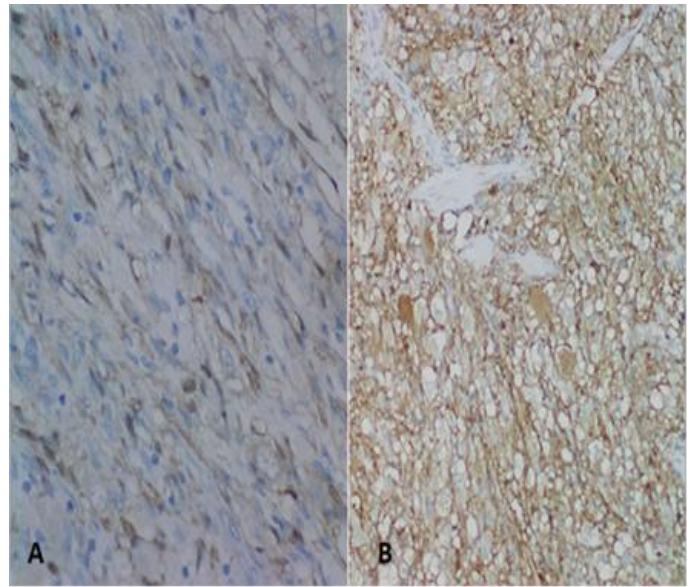


Figura 3. Imuno-histoquímica: S100 (A) e sinaptofisina (B).

*et al.*<sup>7</sup> relatou apenas 192 casos publicados desta entidade entre 1957 e 2010.

A média de idade de aparecimento é de 54 anos, com leve predominância no sexo masculino<sup>2</sup>. É um tumor considerado benigno, embora haja, raramente, envolvimento de linfonodo regional ou metástase à distância<sup>2,3</sup>. A apresentação clínica é variável, sendo mais frequente a presença de hemorragia gastrointestinal, devido à erosão submucosa e ulceração no local do tumor<sup>1</sup>. Dor abdominal é a segunda manifestação mais comum<sup>7</sup>, podendo ser epigástrica ou referida no quadrante superior direito<sup>2</sup>. Icterícia obstrutiva é menos comum<sup>2,3</sup>. Diagnósticos diferenciais incluem câncer duodenal ou de cabeça de pâncreas, cisto de colédoco, tumores duodenais como lipoma, hamartoma, hemangioma, linfoma e leiomiossarcoma<sup>1</sup>.

A identificação histológica do tumor por biópsia endoscópica é dificultada pela natureza submucosa dos paragangliomas gangliocíticos<sup>1,3</sup>. Assim, o diagnóstico, muitas vezes, é confirmado por estudo da peça cirúrgica<sup>8</sup>. Histologicamente, estes tumores são caracterizados por três tipos celulares: células fusiformes, ganglionares e epitelioides<sup>8</sup>. O estudo imuno-histoquímico revela que as células epitelioides podem ter reatividade com enolase neurônio-específica (NSE), sinaptofisina, polipeptídeo pancreático, somatostatina, cromogranina, citoqueratinas e serotonina<sup>9</sup>. As células fusiformes

são positivas para a proteína S100, NSE e sinaptofisina<sup>9</sup>. Células ganglionares são positivas para sinaptofisina, NSE, somatostatina e polipeptídeo pancreático<sup>9</sup>.

As opções de tratamento para o paraganglioma gangliocítico duodenal incluem ressecção endoscópica, ressecção cirúrgica local ou duodenopancreatectomia<sup>4</sup>. Quando considerada possível e segura, a ressecção endoscópica é o tratamento de escolha<sup>1,3</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Nuño-Guzmán CM, Arróniz-Jáuregui J, Álvarez-López F, Corona JL, Cerda-Camacho F, Rostro R, et al. Obstructing gangliocytic paraganglioma in the third portion of the duodenum. *Case Reports in Gastroenterol.* 2012;6(2):489-95.
2. Wong A, Miller AR, Metter J, Thomas CR Jr. Locally advanced duodenal gangliocytic paraganglioma treated with adjuvant radiation therapy: case report and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2005;3(1):15.
3. Sánchez-Pérez MA, Luque-de León E, Muñoz-Juárez M, Moreno-Paquentin E, Genovés-Gómez H, Torreblanca-Marín MA. Duodenal gangliocytic paraganglioma. *Can J Surg.* 2009;52(2):E27-E28.
4. Hadjittofi C, Parisinos CA, Somri M, Matter I. Totally laparoscopic resection of a rare duodenal tumour. *BMJ Case Rep.* 2012;2012. pii:bcr0220125860.
5. Dahl EV, Waugh JM, Dahlin DC. Gastrointestinal ganglioneuromas: brief review with report of a duodenal ganglioneuroma. *Am J Pathol.* 1957;33(5):953-65.
6. Kepes JJ, Zacharias DL. Gangliocytic paraganglioma of the duodenum. A report of two cases with light and electron microscopic examination. *Cancer.* 1971;27(1):61-7.
7. Okubo Y, Wakayama M, Nemoto T, Kitahara K, Nakayama H, Shibuya K, et al. Literature survey on epidemiology and pathology of gangliocytic paraganglioma. *BMC Cancer.* 2011;11:187.
8. Feres Junior J, Ramos Filho E, Silveira Porto F, Silveira F, Tubone T. Paraganglioma gangliocítico duodenal. *Rev Col Bras Cir.* 2011;38(4): 288-9.
9. Boeriu A, Dobru D, Georgescu R, Mocan S, Boeriu C. Gangliocytic paraganglioma: a rare cause of gastrointestinal bleeding. *J Gastrointest Liver Dis.* 2015;24(1):109-12.

## Endereço para correspondência:

Luca Soares Grisi

E-mail: [lucagrisi@hotmail.com](mailto:lucagrisi@hotmail.com)  
[lucasoaresgrisi@gmail.com](mailto:lucasoaresgrisi@gmail.com)