

Gangliocitni paragangliom dvanajstnika

Gangliocytic paraganglioma of the duodenum

Anja Stopar¹, Luka Strniša*²

¹*Splošna bolnišnica Slovenj Gradec*

²*Klinični oddelek za gastroenterologijo, Interna klinika, UKC Ljubljana*

Slovenian Journal of Digestive Diseases / Gastroenterolog 2023; suplement 2: 88–90

Gangliocitni paragangliomi (GP) so redki tumorji prebavil, ki jih tipično najdemo v dvanajstniku. Sestavljeni so iz treh komponent: ganglijske celice, epiteloidne celice in vretenaste celice (1). Gnezda epiteloidnih celic so običajno predominantna, za ganglijske celice je značilna ekspresija sinaptofozina in neurofilamentov, švanomska komponenta se barva na protein S100. Večina GP producira pankreasni polipeptid. Nahajajo se v submukozi, nekateri od njih pa so polipoidni ali pedunkularni. Običajno so velikosti od 1 do 3 cm, večina je benignih, opisani pa so primeri metastatskega širjenja (2). GP je lahko sporadična najdba, lahko pa se v redkih primerih pojavlja v sklopu nevrofibromatoze tipa 1 (3).

Najpogosteje so GP asimptomatski, če so prisotni simptomi, pa je najpogosteje prisotna gastrointestinalna krvavitev, ki ji sledijo bolečine v trebuhu in anemija. Če je tumor blizu papile, lahko povzroča tudi biliarno obstrukcijo (2, 4).

V diagnostiki ima poleg gastroskopije pomembno vlogo endoskopski ultrazvok (EUZ), predvsem pri natančnejši opredelitvi submukoznih sprememb, nad katerimi je sluznica makroskopsko normalna (4).

V dvanajstniku se pogosto nahajajo tudi nevroendokrini tumorji (NET). Zaradi različne prognoze med GP in NET, ki je slabša pri slednjih, je pomembno

ločiti med vrstama tumorjev. V multicentrični raziskavi na Japonskem so ugotovili, da se razlikujeta v imunoreaktivnosti do progesteronskih receptorjev in pankreatičnega polipeptida, ki je pri GP višja (5).

Endoskopska resekcija (z EMR - endoskopska mukozna resekcija) je varna in indicirana v večini primerov, povezana pa je tudi z nižjimi stroški zdravljenja. Izjemoma se lahko GP po resekciji ponovijo ali metastazirajo v bližnjih bezgavkah. Večina primerov se zdravi le z lokalno ekscizijo brez naknadne preiskave bezgavk, zato je pogostost metastaz lahko podcenjena (4, 6).

Gre za zelo redke tumorje, opisovani so večinoma v poročilih o posameznih primerih. Največja opisana serija je iz japonske in ima 12 primerov, od tega 7 odstranjenih endoskopsko. Tumorji večji od 2cm se večinoma zdravijo s kirurško ekscizijo. Ob pregledu literature smo našli le zelo redke opise uspešne odstranitve več kot 2 cm velikega duodenalnega GP.

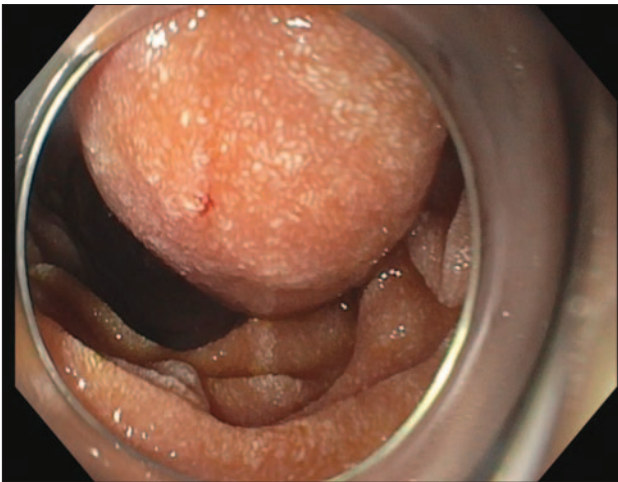
NAŠA BOLNICA

Predstavljamo primer pacientke z redkim tumorjem prebavil, ki je bila na Kliničnem oddelku za gastroenterologijo UKC Ljubljana (KOGÉ) hospitalizirana v marcu 2023.

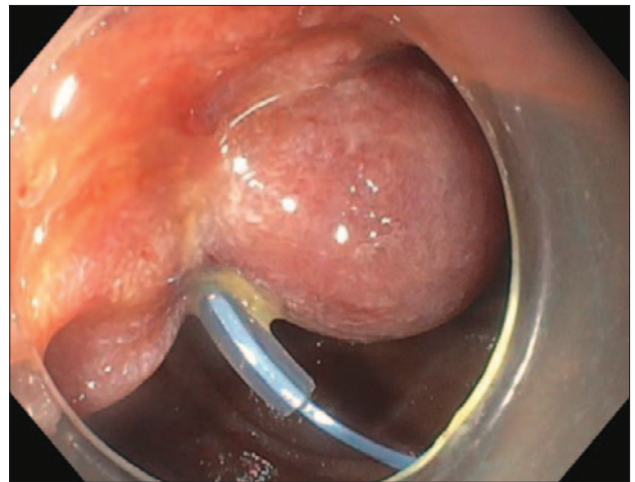
*Luka Strniša, dr. med.

Klinični oddelek za gastroenterologijo, Interna klinika, UKC Ljubljana, Japljeva 2, 1000 Ljubljana

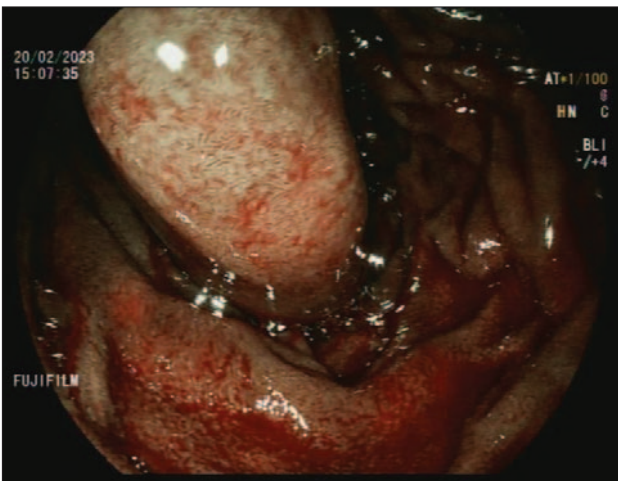
E-pošta: luka.strnisa@kclj.si



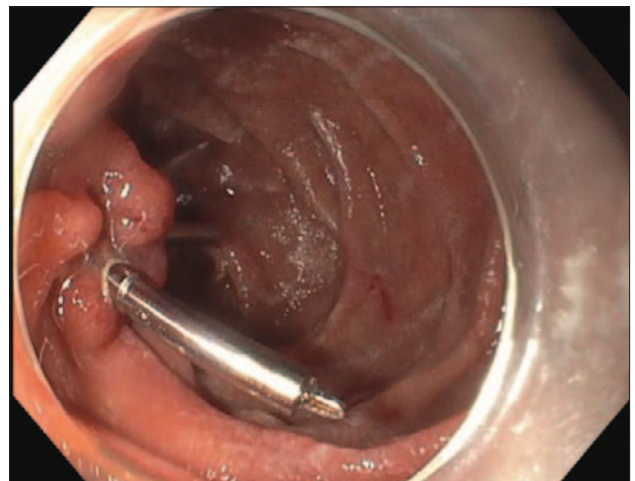
Slika 1. Tumor, viden na gastrokopiji



Slika 3. Endoloop



Slika 2. NBI



Slika 4. Stanje po resekciji

Gre za bolnico s stanjem po apendektomiji, holecistektomiji ter po odstranitvi mioma maternice, znano ima diskus hernijo na lumbosakralnem nivoju. Sicer je kadilka, brez znanih kroničnih internističnih obolenj. Je družinsko obremenjena s karcinomom debelega črevesa pri obeh starših, zardi česar opravlja preventivne kolonoskopije, kjer so ji že večkrat odstranili polipe debelega črevesa.

Bolnici smo gastrokopijo opravili zaradi simptomov refluxa, ugotovljen refluxni ezofagitis, hiatalna hernija, gastritis, HP negativen ter pecljat polip, velikosti približno 30 mm na področju postbulbarnega dvanajstnika, prvi histološki izvid je bil brez posebnosti, v biopsijah je bila zajeta le mukoza.

Bolnica je bila naročena na terapevtsko gastrokopijo, kjer je bil viden 2.5 x 3cm velik submukozen polip na kratkem širokem peclju lociran pod papilo Vateri s širjenjem v horizontalni del dvanajstnika. Ni imel rumenega prosevanja, konsistenca je bila bolj čvrsta kot pri lipomu. Z endoloop zanko smo zožali pecelj in pod njega postavili še klip. Za tem smo odpravili elektroresekcijo polipa skupaj z endoloop zanko v enem kosu, na defekt so bili nato postavljeni dodatni klipi. Pacientka po posegu ni imela težav in je bila naslednji dan odpuščena v domačo oskrbo. Histološko je šlo za gangliocitni paragangliom velikosti 22 mm, odstranjen v zdravo.

Opravljanje so bile zamejitvene preiskave (CT toraksa in abdomna), ki niso prikazale širjenja bolezni, prav tako je bil brez posebnosti PET CT z galijem.

Dokumentacija je bila predstavljena na NET konferenčnem kongresu, ki je bil mnenja da je tveganje za ponovitev minimalno, zato sledenje zaradi odstranjenega gangliocitnega paraganglioma dvanajstnika ni več potrebno.

Literatura

1. Okubo Y. Gangliocytic paraganglioma: An overview and future perspective. *World J Clin Oncol*. 2019 Sep 24;10(9): 300-302. doi: 10.5306/wjco.v10.i9.300. PMID: 31572665; PMCID: PMC6766464.
2. Bucher P, Mathe Z, Buhler L et al. Paraganglioma of the ampulla of Vater: a potentially malignant neoplasm. *Scand J Gastroenterol* 2004;39:291-5.
3. Castoldi, L., De Rai, P., Marini, A. et al. Neurofibromatosis-1 and ampullary gangliocytic paraganglioma causing biliary and pancreatic obstruction. *International Journal of Pancreatology* 29, 93-97 (2001).
4. Stan-Ilie M, Şandru V, Plotogea OM, Rînja E, Pavel C et al. Duodenal Gangliocytic Paragangliomas-Case Series and Literature Review. *Life (Basel)*. 2023 Feb 21;13(3):597. doi: 10.3390/life13030597. PMID: 36983753; PMCID: PMC10058500.
5. Okubo, Y., Nemoto, T., Wakayama, M. et al. Gangliocytic paraganglioma: a multi-institutional retrospective study in Japan. *BMC Cancer* 15, 269 (2015). <https://doi.org/10.1186/s12885-015-1308-8>
6. Ebi M, Ochiai T, Sugiyama T, Yamamoto K, Adachi K et al. Endoscopic resection of gangliocytic paraganglioma of the duodenum: a case report. *Clin J Gastroenterol*. 2020 Apr;13(2):203-208. doi: 10.1007/s12328-019-01043-0. Epub 2019 Sep 18. PMID: 31535284.