

# PARANGLIOMA DE PÂNCREAS: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

## *Paranglioma of the pancreas: case report and literature review*

Antônio Nocchi **KALIL**<sup>1,2</sup>, Gustavo Andreazza **LAPORTE**<sup>1,2</sup>, Marinez Bizarro **BARRA**<sup>3</sup>,  
Tiago Auatt Paes **REMONTI**<sup>2</sup>, Felipe Rodrigues **CUNHA**<sup>2</sup>, Rafael **SEITENFUS**<sup>2</sup>

Trabalho realizado na <sup>1</sup>Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, <sup>2</sup>Serviço de Cancerologia Cirúrgica do Hospital Santa Rita da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre e <sup>3</sup>Serviço de Patologia Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.

### Correspondência:

Gustavo Andreazza Laporte,  
e-mail: laportegustavo@gmail.com

Fonte de financiamento: não há  
Conflito de interesses: não há

Recebido para publicação: 09/03/2009  
Aceito para publicação: 17/08/2009

e venosa. Tomografia computadorizada avançada com contraste mostrou lesão de 2,3 x 1,8 cm na cabeça do pâncreas, com limites bem definidos (Figura 1). Os estudos de laboratório deram resultados normais, exceto para CA19-9, que estava em limites superiores da normalidade 35 U / ml (escala normal 0-35 U / ml).

## INTRODUÇÃO

**P**aranglioma é um tumor neuroendócrino raro que afeta cerca de 1 em 2.000.000 da população. Surge a partir da crista neural, incluindo tecidos como a medula adrenal, aorta e corpos carotídeos, os órgãos de Zuckerkandl e outros paragangliomas não identificados<sup>6,8</sup>.

Apenas 15 casos, incluindo a atual, têm sido relatados em todo o mundo. O diagnóstico pré-operatório é difícil de obter, porque às vezes é confundido com outros tipos de tumor. Em geral, afeta nos 65 anos de idade. Na tomografia contrastada, os tumores aparecem ou como massas de tecidos moles com realce homogêneo ou áreas centrais de baixa atenuação. A apresentação é um tumor sólido pequeno ou cístico em tumores maiores (> 6 cm). A maioria dos paragangliomas segue curso clínico benigno. O tratamento da escolha é a ressecção cirúrgica e este caso é o primeiro descrito no Brasil.

## RELATO DO CASO

Mulher de 73 anos foi admitida queixando-se de dores abdominais no quadrante superior direito, perda ponderal de 15 kg em um ano, e vômitos pós-prandiais periódicos. Ela realizou ecografia abdominal que mostrou uma massa de 2,5 cm na cabeça do pâncreas. A lesão foi identificada como uma massa de intensidade baixa de 2,5 x 1,7 cm em T1 e T2 na ressonância magnética que com contraste realçado revelou reforço da imagem homogênea na fase arterial

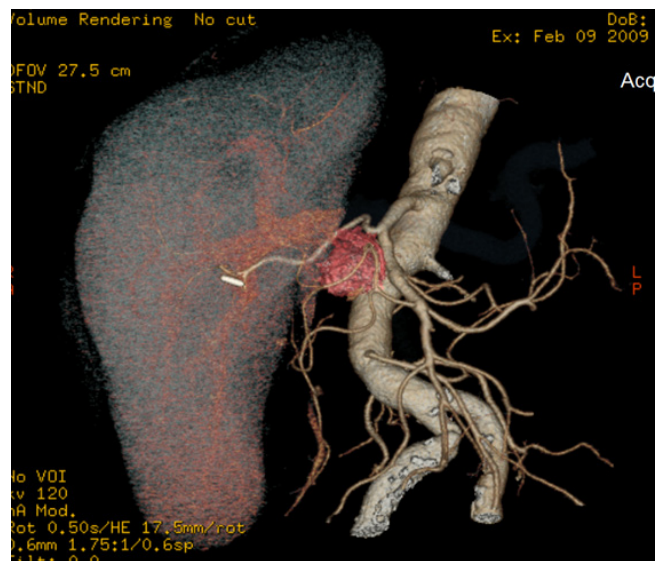
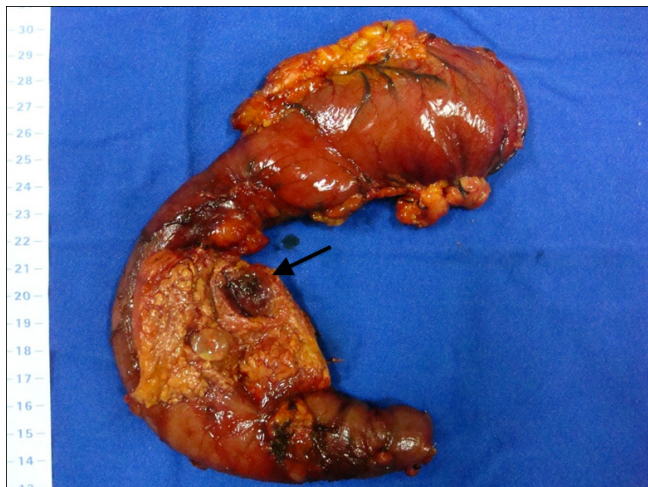


FIGURA 1 – Reconstrução da lesão mostrando vascularização arterial

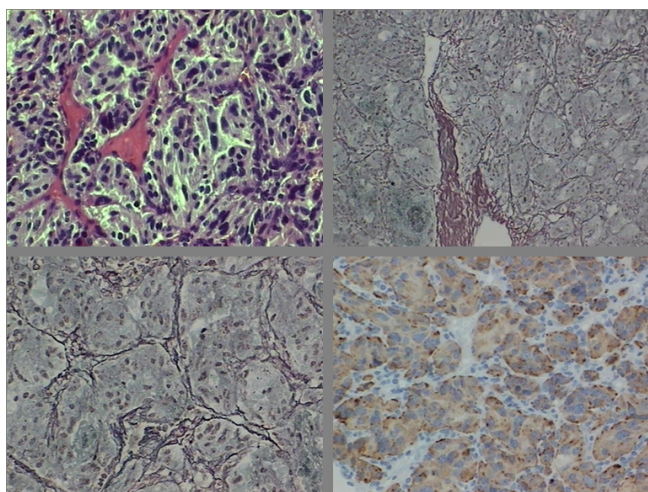
Apacientefois submetida à duodenopancreatectomia com remoção completa da lesão (Figura 2) e com curso pós-operatório sem intercorrências. Um ano após a operação, ela estava sentindo-se bem. Os achados histológicos identificaram o padrão "zellballen" e a imunohistoquímica revelou-se positiva para sinaptofisina, cromogranina A e proteína S 100. (Figura 3)

## DISCUSSÃO

Embora paraganglioma pode ocorrer em qualquer parte da região para-aórtica, os tumores são frequentemente encontrados na área infrarenal perto da origem da artéria mesentérica inferior, onde os órgãos de Zuckerkandl estão localizados<sup>6,7,8</sup>. Outros



**FIGURA 2** – Peça cirúrgica mostrando uma lesão bem delimitada, com limites cirúrgicos livres na cabeça do pâncreas



**FIGURA 3** – Histopatologia com imunoistoquímica para identificar o padrão "zellballen"

locais menos comuns são vesícula biliar, bexiga, próstata, cordão espermático, útero e duodeno. Paraganglioma do pâncreas é extremamente raro, e apenas 14 casos, incluindo a atual, foram relatados<sup>2,3,4,5,6,7,8</sup> em todo o mundo. Quando o diagnóstico de paraganglioma é feito, é necessário verificar a presença de outros tumores, porque até agora este tipo de neoplasia é considerada parte da síndrome de neoplasia endócrina múltipla, secundária na alteração genética que predispõe presença de tumores múltiplos<sup>1</sup>.

A média de idade dos 15 pacientes foi de 63 anos (41-85). Cinco pacientes eram homens e 10, mulheres. Em 10 dos 14 casos, o tumor estava localizado na cabeça do pâncreas, e 5 foram localizados no corpo ou na cauda. Devido a que o paraganglioma do pâncreas

é por vezes confundido com pseudocisto ou tumor da glândula endócrina, é difícil obter diagnóstico pré-operatório, especialmente nos casos não-funcionais<sup>2,8</sup>.

O diagnóstico neste caso foi estabelecido por exames de imagem, revelando uma massa bem definida, com áreas de hipocogenicidade na ultrasonografia e, na TC contrastada, um tumor bem marginado hipervascular com áreas císticas de baixa atenuação<sup>3,8</sup>. Os tumores menores são os mais prováveis em mostrar atenuação homogênea e eles podem ser bem marginados, em comparação com os maiores, que mostram ruptura vascular devido à neoplasia e necrose tumoral<sup>4,6,8</sup>.

Os paragangliomas em sua grande maioria seguem curso clínico benigno. No entanto, a longo prazo os estudos sugerem que a incidência de tumores malignos podem ser maiores do que se suspeitava, especialmente em determinados locais. O tratamento de escolha para paraganglioma é a ressecção cirúrgica<sup>8</sup>. Nesta série, a duodenopancreatectomia ocorreu em 4 dos 14 casos, devido à proximidade da lesão de grandes vasos ou a impossibilidade técnica de enucleação cirúrgica<sup>6</sup>. Os demais pacientes apresentaram um bom resultado igualmente após a enucleação simples<sup>8</sup>. Em geral, a ressecção dos paragangliomas do pâncreas é tecnicamente difícil devido à possibilidade de uma súbita liberação de catecolaminas durante a operação. Além disso, essa lesão parece crescer lentamente e pode ser esperada sobrevida a longo prazo, mesmo com metástase<sup>2</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Callender GG, Rich TA, Perrier ND. Multiple endocrine neoplasia syndromes. *Surg Clin N Am* 2008;88:863-95
2. Fujino Y, Nagata Y, Ogino K, Watahiki H, Ogawa H, Saitoh Y. Nonfunctional paraganglioma of the pancreas: report of a case. *Surg Today* 1998;28:209-12
3. Kim SY, Byun JH, Choi G, Yu E, Choi EK, Park SH, Lee MG. Korean J Radiol 2008;9:S18-21
4. Ohkawara T, Naruse H, Takeda H, Asaka M. Primary paraganglioma of the head of pancreas: contribution of combinatorial image analyses to the diagnosis of disease. *Internal Medicine* 2005;44:1195-96
5. Paik KY. Paraganglioma of the pancreas metastasized to the adrenal gland: a case report. *Korean J Gastroenterol* 2009;54:409-412
6. Parithivel VS, Niazi M, Malhotra AK, Swaminathan K, Kaul A, Shah AK. Paraganglioma of the pancreas: literature review and case report. *Digestive Diseases and Sciences* 2000;45:438-41
7. Perrot G, Pavic M, Milou F, Crozes C, Faucompret S, Vincent E. Difficult diagnosis of a pancreatic paraganglioma. *La revue de médecine interne* 2007;28:701-04
8. Tsukada A, Ishizaki Y, Nobukawa B, Kawasaki S. Paraganglioma of the pancreas: a case report and review of the literature. *Pancreas* 2008;36:214-15