

Paraganglioma de la vesícula biliar: Caso clínico

Carlos Ayala R.¹, Roberto González C.¹, Felipe Farfán Flores¹

Paraganglioma of the gallbladder: Clinical case

Introduction: Gallbladder paraganglioma is an unexpected histological finding. Only 24 cases reports have been found in the literature. **Clinical Case:** Healthy female patient, 56 years old. Laparoscopic cholecystectomy was performed because of symptomatic cholelithiasis, without incident. Biopsy reports paraganglioma in the gallbladder. **Discussion:** Gallbladder paragangliomas are a rare finding. There are no guidelines for the management and surveillance of these incidentalomas. After reviewing the literature, there are no reports of postoperative complications or guidelines regarding study and follow-up.

Keywords: cholecystectomy; gallbladder paraganglioma; paraganglioma; extra-adrenal paraganglioma.

Resumen

Introducción: El paraganglioma de la vesícula biliar es un hallazgo histológico inesperado. Sólo se han encontrado 24 informes de casos en la literatura. **Caso Clínico:** Paciente femenina, 56 años, sin antecedentes mórbidos. Se realizó colecistectomía laparoscópica por colelitiasis sintomática, sin incidentes. Biopsia informó paraganglioma en vesícula biliar. **Discusión:** Los paragangliomas de la vesícula biliar en un hallazgo muy infrecuente. No existen pautas para el manejo y vigilancia de estos incidentalomas. Tras la revisión de la literatura no hay informes de complicaciones post operatorias o lineamientos respecto a estudio y seguimiento.

Palabras clave: colecistectomía; paraganglioma vesicular; paraganglioma; paraganglioma extra adrenal.

Introducción

El paraganglioma vesicular (PV) es una neoplasia muy poco frecuente que se origina de la cresta neural, fue por primera vez descrito por Thomas Miller¹, en donde el tumor contaba células que se disponían en forma de islas rodeadas por sinusoides vasculares y nervios periféricos. En general los paragangliomas los encontramos con mayor frecuencia en la cabeza, cuello y mediastino asociados al sistema parasimpático², es poco frecuente encontrarlo en otros lugares, sin embargo, cuando se ubican extra-adrenal tienen un compartimento que pudiese ser maligno. La gran mayoría de los paragangliomas son asintomáticos y cuando se hacen evidentes en general es por el efecto de masa que pueden generar³. Dentro de las ubicaciones a nivel abdominal se incluye la vesícula, la vejiga urinaria, próstata, útero y el duodeno⁴.

PV es un hallazgo histológico inesperado tras la colecistectomía, ya que es muy raro y hasta la fecha solo se han encontrado 24 casos en la literatura

donde en la mayoría se llega al diagnóstico incidental a través de la biopsia⁵. Debido a su rareza, no existen directrices específicas sobre el manejo y seguimiento.

Caso Clínico

Paciente femenina, 56 años, sin antecedentes mórbidos, quirúrgicos o familiares, tabaquismo ocasional. Presenta desde hace 3 años, dolor abdominal ocasional tipo cólico en epigastrio con irradiación a hipocondrio derecho. Se desencadena tras consumo de alimentos grasos, se asocia a vómitos y cede con antiespasmódicos, no asociado a ictericia, fiebre o acolia. En la anamnesis dirigida niega síntomas adrenérgicos.

Ecografía abdominal evidenciaba barro biliar con vía biliar fina sin otros hallazgos ecográficos. Se realizó colecistectomía laparoscópica sin incidentes. Presenta buena evolución clínica post operatoria. La vesícula biliar es de 8,9 x 3,5 cm. Serosa lisa vio-

¹Universidad de Chile Hospital del Salvador. Santiago, Chile.

Recibido el 2024-03-21 y aceptado para publicación el 2024-06-14

Correspondencia a:

Dr. Carlos Ayala Ramírez
c.ayala.uchile@gmail.com

E-ISSN 2452-4549



lácea con tejido adiposo y trama vascular. Pared de hasta 0,4 cm de espesor, con colelitiasis. Se evidencia lesión delimitada pequeña de 0,1 cm con células ovoides, redondas y algunas fusadas de cromatina granular, citoplasma basófilo granular, vasculari-

rizada y ubicada a nivel de la capa fibromuscular (Figura 1. A-D). En la inmunohistoquímica S100, Cromogranina, Sinaptofisina positivo en las células en estudio (Figura 1. E-F). PCK, CD34 y KI-67 negativo en las células en estudio.

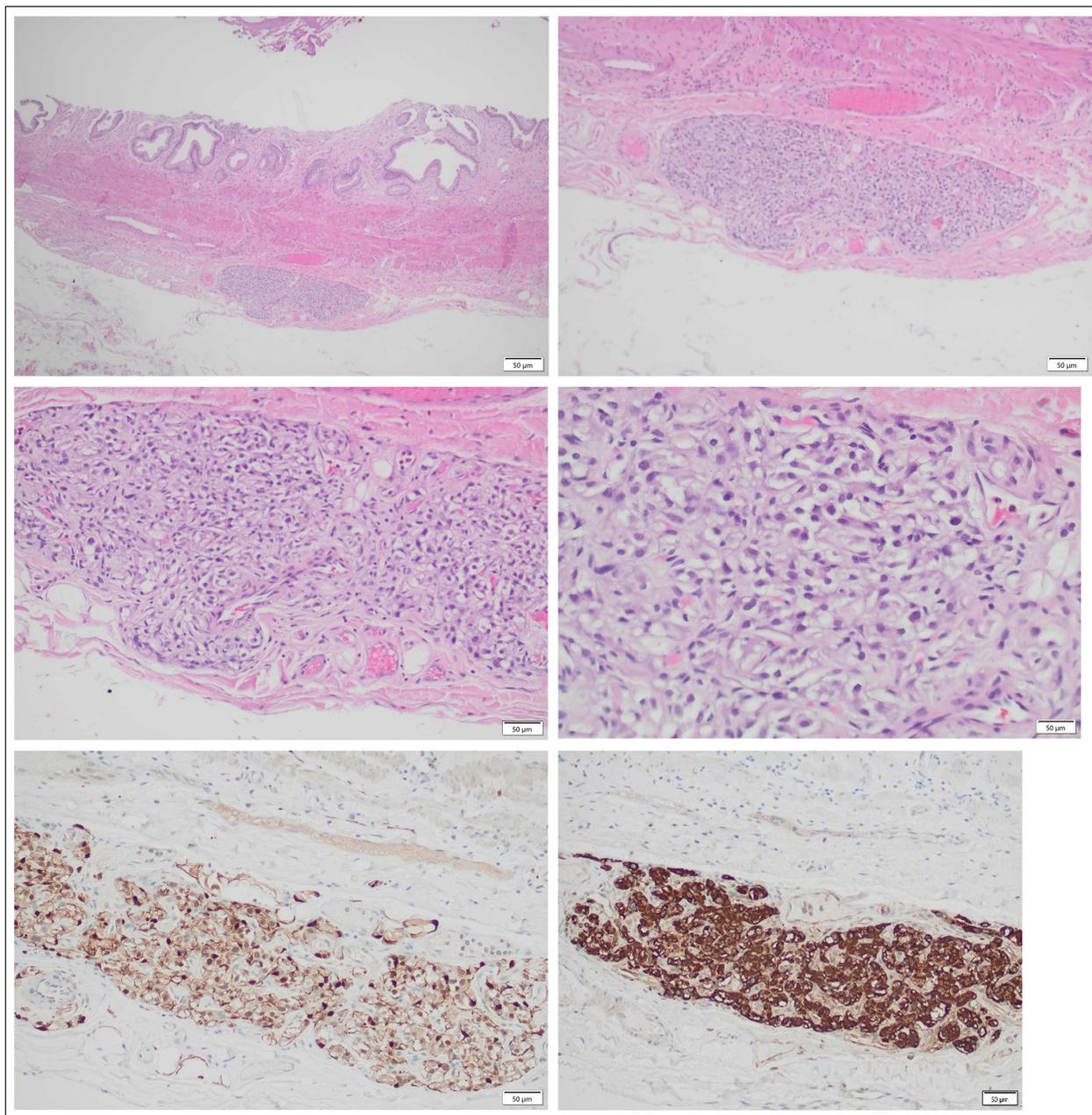


Figura 1. Histología de paraganglioma vesicular: **A.** Con tinción de hematoxilina-eosina a (4x). Se observa lesión con hallazgos incidental de aspecto nodular delimitada ubicada a nivel de la capa fibromuscular de la pared de la Vesícula biliar. **B.** Tinción hematoxilina -eosina a (10X), lesión delimitada de 0.1 cm, vascularizada, con finos septos, y morfología características de Zellballen, que conforman nidos celulares. **C.** Tinción hematoxilina-eosina a (20 x), nidos celulares conformado por células ovoides, redondas, fusadas y citoplasma basófilo granular. **D.** Tinción hematoxilina-eosina a (40 x), nidos celulares en los que se reconoce dos tipo celulares: células principales y sustentaculares. **E.** Tinción inmunohistoquímico S100 presenta positividad en las células sustentaculares. **F.** Tinción inmunohistoquímica para marcadores neuroendocrinos CROMOGRANINA y SYNAPTOFISINA positivas en las células principales.

Discusión

Paragangliomas son neoplasias de los paraganglios que se originan en células de la cresta neural. Son clasificados en feocromocitomas (desarrollado en la glándula suprarrenal) y extraadrenal. Debido a esto puede presentar variadas ubicaciones, tales como, glándula suprarrenal, arterias carotídeas, nervio vago, mediastino retroperitoneo, duodeno, vejiga, próstata y tiroides⁶.

Además, se pueden clasificar como parasimpáticos o simpáticos; Los paragangliomas parasimpáticos suelen ser asintomáticos y no secretores, y menos del 5% secretan catecolaminas. Por el contrario, los paragangliomas simpáticos secretan principalmente noradrenalina y causan síntomas similares a los causados por el feocromocitoma, tales como palpitaciones, sudoración. La mayoría de los casos de paragangliomas son esporádicos; sin embargo, entre el 30% y el 40% de los casos son familiares y ocurren como una manifestación de síndromes genéticos, más comúnmente, neoplasia endocrina múltiple (MEN) tipos 2A y 2B⁷.

Se puede considerar la presencia de catecolaminas en sangre y orina para buscar enfermedad metastásica o residual. Sin embargo, esto no arrojaría ningún resultado en pacientes con tumores no secretores, como lo han sido hasta ahora todos los casos reportados. No hay informes de asociación con el síndrome MEN o malignidad^{9,10}.

En los exámenes imagenológicos, los paragangliomas no presentan características específicas en la tomografía computada (TC) o en la resonancia magnética (RM). En algunos paragangliomas extra

adrenales pudiesen mostrar una apariencia similar a un hemangioma en una TC debido a su hipervascularidad, y en una RM en T2, pueden exhibir un patrón de “sal y pimienta”. En las imágenes de PET CT DOTATE presentan gran intensidad⁸.

No existen pautas para el manejo y vigilancia de los paragangliomas incidentales de la vesícula biliar debido a su rareza. Tras la revisión de la literatura, no hay informes de recuperación postoperatoria complicada. En uno de los casos se informa que no se realizó la colecistectomía⁶. Motivo por el cual pareciera que debido a las características habitualmente encontraremos PV de forma incidental, en donde el manejo habitual ha sido la colecistectomía sin requerir otro tipo de procedimiento. En la revisión nos percatamos que el número de PV ha ido en aumento y probablemente estos casos sigan aumentando producto de la mayor disponibilidad de acceso a diferentes exámenes de imágenes como el TC y el PET. Por lo que quedará para analizar si efectivamente todos los pacientes se verán beneficiados de la colecistectomía al momento de identificarlo en las imágenes.

Los paragangliomas de origen vesicular son poco frecuentes. Respecto a la revisión hasta la fecha, de los 25 casos (incluido este), un 68% corresponde al género femenino, con promedio de edad de 53 años (27-79 años), en un gran porcentaje el motivo de la consulta fue el dolor abdominal. Existe también una variabilidad del tamaño tumoral que va desde 0,03 a 3,5 cm y en la ubicación que más frecuente se observa es a nivel de la subserosa. Destaca del estudio IHQ que la cromogranina fue positiva en 12 de los 25 casos y en 24/25 casos se realizó la colecistectomía (Tabla 1).

Tabla 1. Resumen de casos reportados de paraganglioma vesicular

Fuente	Caso	Edad	Género	Presentación clínica	Hallazgos radiológicos	Tamaño	Localización	Hallazgos asociados	Cromogranina	Manejo
Miller et al 1972	1	67	M	Hematemesis	Úlcera duodenal	3 cm	No mencionado	Fístula colecistoduodenal	Negativo	Colecistectomía
Wolff et al 1973	2	32	F	Colelitiasis	Sin hallazgos	NM	Subserosa	Colecistitis crónica	NM	Colecistectomía
Wolff et al 1973	3	52	F	Colelitiasis	Sin hallazgos	NM	Subserosa	Colecistitis crónica	NM	Colecistectomía
Wolff et al 1973	4	59	F	Colelitiasis	Sin hallazgos	NM	Subserosa	Colecistitis crónica	NM	Colecistectomía
Kawabata 1999	5	51	F	Elevación transaminasas	Adenomiomatosis	0,02 cm	Muscular propia	NM	Positivo	Colecistectomía

Kawabata 1999	6	55	F	Dolor abdominal	coledocolitiasis	0,03 cm	Muscular propia	NM	Positivo	Colecistectomía
Hirano 2000	7	58	F	Dolor abdominal	Lesión en cuello vesicular	1.3 cm	Submucosa	NM	Negativo	Colecistectomía
Cho et al 2001	8	45	F	Dolor abdominal	Masa en fondo vesicular	2,5 cm	No mencionado	Tumor sangrante	NM	Colecistectomía
Mehra et al 2005	9	36	M	Asintomático	Sin hallazgos	1,5 cm	subserosa	Colecistitis crónica	Positivo	Colecistectomía
Rodríguez et al 2006	10	50	F	Dolor abdominal	Dilatación vía biliar	1 cm	Subserosa	NM	NM	Colecistectomía
Koplay et al 2014	11	57	M	Dolor abdominal	Masa vesicular	2,5 cm	Muscular propia	NM	Positivo	Colecistectomía
Ece et al 2015	12	57	F	Dolor abdominal	Masa en cuello vesicular	1,8 cm	Serosa y muscular propia	NM	Negativo	Colecistectomía
Ilhan et al 2015	13	57	F	Dolor abdominal	Masa en cuello vesicular	2 cm	Muscular propia	NM	Negativo	Colecistectomía
Almarzooqi et al 2018	14	NM	NM	Dolor abdominal	Colecistitis aguda	0,2 cm	No mencionado	Colecistitis crónica	Positivo	Colecistectomía
Sater et al 2019	15	36	M	Estudio de tinitus	Intensidad en PET	2,1 cm	No mencionado	NM	Positivo	Colecistectomía
Mahin et al 2019	16	79	M	Asintomática	Masa en TC	3,5 cm	Serosa	NM	Positivo	Colecistectomía
Corten et al 2019	17	27	F	Dolor abdominal	Colelitiasis	0,03 cm	Serosa	Tumor neuroendocrino	NM	Colecistectomía
D'john et al 2020	18	63	F	Dolor abdominal	Dilatación vía biliar	1 cm	Subseroso	Colecistitis crónica	Positivo	Colecistectomía
Aaquist et al 2020	19	74	M	Asintomático abdominal	Estudio por PET CT	2,2 cm	No mencionado	NM	Positivo	Colecistectomía
Shreya et al 2021	20	72	F	Asintomático abdominal	Lesión hiperintensa en PET	2,2 cm	No mencionado	NM	NM	Manejo conservador
Song et al 2021	21	48	F	Dolor abdominal	Masa vesicular	1,6 cm	No mencionado	NM	Positivo	Colecistectomía
Cho et Al 2021	22	48	F	Dolor abdominal	Masa cuerpo vesícula	1 cm	No mencionado	Sin hallazgos	Positivo	Colecistectomía
Oztas et al 2022	23	61	F	obs cáncer vesicular	masa irregular	2 cm	Submucosa	NM	NM	Colecistectomía
Do et al 2023	24	53	M	dolor abdominal	Edema peri-vesicular	0,5 cm	No mencionado	NM	NM	Colecistectomía
Presente caso 2024	25	56	F	Dolor abdominal	Colelitiasis	0,1 cm	Muscular propia	Sin hallazgos	Positivo	Colecistectomía

NM: No mencionado en el artículo.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación: Ninguna.

Conflictos de interés: Ninguno.

Aprobado por el Comité de Ética del Hospital del Salvador

Agradecimientos: Dra. Cefora. Suárez Farías. Servicio de Anatomía Patológica Hospital del Salvador. Providencia.

Cuenta con la autorización del comité de ética institucional.

Rol

Carlos Ayala Ramírez: conceptualización, investigación, escritura-revisión y edición, administración del proyecto.

Roberto González: metodología, recolección de datos, análisis, escritura y edición.

Felipe Farfán Flores: investigación, metodología, recolección de datos, curación de datos, escritura – revisión y edición.

Bibliografía

1. Miller TA, Weber TR, Appelman HD, Arbor A. Paraganglioma of the Gallbladder. *Arch Surg.* 1972;105(4):637-9. [Internet]. Available from: <http://archsurg.jamanetwork.com/>
2. Mehra S, Chung M. Gallbladder Paraganglioma A Case Report With Review of the Literature. *Arch Pathol Lab Med.* 2005;129:523-6. doi: 10.5858/2005-129-523-GPACRW.
3. AlMarzooqi R, AlJaberi L, Rosenblatt S, Plesec T, Berber E. A rare case of paraganglioma of the cystic duct. *Int J Surg Case Rep.* 2018;52:16-9.
4. Lee KY, Oh YW, Noh HJ, Lee YJ, Yong HS, Kang EY, et al. Extraadrenal paragangliomas of the body: Imaging features. *American Journal of Roentgenology* 2006;187(2):492-504.
5. Song SH, Cho CK, Park EK, Kim HJ, Hur YH, Koh YS, et al. Gallbladder paraganglioma with hemorrhage: A case report and literature review. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2021;25(4):566-70.
6. Shreya S, Kashikar R, Shraddha SR, Shrinivas D. Case of the Very Rare Gallbladder Paraganglioma. *Indian Journal of Radiology and Imaging* 2021;31(3):693-6.
7. Mahin HH. Paraganglioma of the Gallbladder: An Extremely Rare Pathology. 2019; Available from: <http://www.imedpub.com/international-journal-for-case-reports/>
8. Abdul Sater Z, Jha A, Mandl A, Mangelen SK, Carrasquillo JA, Ling A, et al. Gallbladder Paraganglioma Associated with SDHD Mutation: a Potential Pitfall on 18F-FDOPA PET Imaging. *Nucl Med Mol Imaging.* 2019;53(2):144-7.
9. D'John M, Jabbar F. Primary gallbladder paraganglioma: A case report and review of literature. *Int J Surg Case Rep.* 2020;75:451-3.
10. Do JE, Harvey K, Rana A, Swalling A, Bruening M. Gallbladder Paraganglioma: A Mysterious Histological Finding. *Cureus.* 2023;15(2): e35327. Published online 2023 Feb 22. doi: 10.7759/cureus.35327