



RESEARCH ARTICLE

PARAGANGLIOME GANGLIOCYTIQUE DE L'AMPOULE DE VATER A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

Mohamed Said Chairi¹, Ilyasse Yassin¹, Walid Lemhouer¹, Sassi Samia², Jahid Ahmed², Reguieg Naji², Youness Bakali¹, Alaoui Mouna¹, Raiss Mohamed¹, Abdelmalek Hrra¹, Kawtar Znati² and Farid Sabbah¹

1. Clinique chirurgicale C, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.
2. Département de l'anatomopathologie, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 June 2021

Final Accepted: 09 July 2021

Published: August 2021

Key words:-

Duodenal Gangliocytic Paraganglioma, Paraganglioma, Duodenopancreatectomy, Gastrointestinal Bleeding, Duodenum, Lymph Node Metastases

Abstract

Le paragangliome gangliocytique (GP) duodénal est considéré comme une tumeur neuroendocrine rare ayant un pronostic favorable contrairement aux autres tumeurs neuroendocrines de haut grade, et qui se présente sous forme d'une masse polyploïde de la 2^{ème} portion du duodenum causant une hémorragie digestive haute. Le diagnostic positif est confirmé par l'étude histologique et immunohistochimique de la pièce opératoire ou de la biopsie, la prise en charge thérapeutique dépend essentiellement de la taille tumorale et l'extension locorégionale.

Copy Right, IJAR, 2021,. All rights reserved.

Introduction:-

Le paragangliome gangliocytique (GP) duodénal est considéré comme une tumeur neuroendocrine extrêmement rare provenant principalement de la deuxième partie du duodénum, pourtant d'autres localisations dans le tube digestif ont été rapportées [1-5]. Cette tumeur a été décrite pour la première fois par Dahl et al en 1957 sous le nom de ganglioneurome [6]. En 1971 Kepes et Zacharias ont nommé la tumeur comme paragangliome gangliocytique sur la base des caractéristiques communes avec le paragangliome et le ganglioneurome [7]. Le diagnostic repose essentiellement sur la présence de 3 composants cellulaires : composant de cellules ganglionnaires, composant de cellules fusiformes à différenciation schwannienne, et composant de cellules épithéliales (neuroendocriniennes) [8-11,12-14]. La tumeur est observée chez les patients âgés entre 15 et 84 ans (âge moyen 53.5 ans) avec une légère prédominance masculine [15]. Les symptômes comprennent des douleurs abdominales, saignements gastro-intestinaux et anémie [8]. La sécrétion hormonale est généralement inactive mais certains cas sont rapportés avec une sécrétion de somatostatine ou de polypeptide pancréatique [16,17]. Le pronostic est généralement bon par rapport au patient ayant une tumeur neuroendocrine de grade 1 [18].

Observation:-

Patient de 57 ans sans antécédents pathologiques, qui présentait depuis 1 an un syndrome peptique accompagné du méléna et chez qui l'examen clinique était strictement normal.

Une fibroscopie œso-gastroduodénale réalisée le 18/12/2019, objectivait une gastrite nodulaire avec aspect de papille boursoufflée les biopsies réalisées étaient en faveur d'une gastrite et duodénite sans présence des éléments tumoraux.

Corresponding Author:- Mohamed Said Chairi

Address:- Clinique chirurgicale C, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.

Devant la persistance de méléna une 2^{ème} et 3^{ème} fibroscopies ont été réalisées objectivaient la présence d'un processus ampullaire de 4 cm d'allure tumorale, cependant les biopsies réalisées étaient en faveur d'une duodénite interstitielle non spécifique.

Une TDM TAP réalisé le 02/01/2020 objectivait un aspect évoquant un ampullome vaterien avec dilatation des voies biliaires intra et extra hépatiques

Le bilan biologique trouvait une anémie 7.9g/dl et sans perturbation du bilan hépatique ni de la crase sanguine.

Le dossier médical du patient a été étudié dans une réunion de concertation multidisciplinaire dont la décision thérapeutique était de proposer une approche radicale c'est: la duodénopancréatectomie céphalique à visé thérapeutique (méléna, anémie...) et diagnostic.

Le patient a subi une duodénopancréatectomie céphalique selon Whipple et un montage selon Child. Les suites opératoires étaient marquées par l'apparition d'une fistule pancréatique de grade A traitée médicalement.

L'étude anatomopathologique et immunohistochimique de la pièce opératoire était en faveur d'un paragangliome non métastatique intéressant l'ampoule de Vater et sans atteinte lymphatique: les cellules tumorales exprimaient la chromogranine, la synaptophysine et les cellules sus tentaculaires exprimaient la protéine S 100.

La surveillance clinique et radiologique du patient pendant une année n'a objectivé aucune récurrence locorégionale ni métastases à distance.

Discussion:- Épidémiologie

Le terme « paragangliome » est apparu pour la première fois dans la littérature en 1908. Cinq décennies plus tard, Dahl et al ont rapporté GP comme « ganglioneurome », suivis de Kepes et Zacharias qui ont inventé le terme « paragangliome gangliocytaire » en 1971 [6,7,19,20].

Une revue récente de la littérature faite par Okubo et al n'a rapporté que 263 cas publiés de GP entre 1957 et février 2018 [15]. L'âge moyen était de 53.5 ans (entre 15 et 84 ans) avec une légère prédominance masculine dont le ratio hommes-femmes est de 1,5 :1 (157 :104) [15].

Étude clinique, et para clinique

En se basant sur l'étude faite par Okubo et son équipe on trouve que dans la majorité des cas le GP touche le duodénum (n = 236; 89,7 %), cependant d'autres localisations ont été décrites comme pancréas (n = 3 1.1%), jéjunum (n = 2; 0.8%), œsophage (n = 2; 0.8%), appendice (n = 2; 0.8%) [15].

Le GP est symptomatique dans 82% des cas, dont le maître symptôme est le saignement qui représente 47.9% des cas, alors que les autres symptômes sont dominés par: les douleurs abdominales 44.7%, et l'anémie 20.3%.

Le GP apparaît comme une masse richement vascularisée sur la TDM et l'IRM avec un fort rehaussement artériel, et sous forme d'une tumeur de la sous-muqueuse solide et homogène sur l'échoendoscopie [13,21]. L'imagerie jusqu'à présent ne permet malheureusement ni d'orienter ni de confirmer le diagnostic, mais elle permet de détecter la présence des métastases ganglionnaires, hépatiques, et pulmonaires.

La biopsie contrairement à l'imagerie permet de confirmer le diagnostic de Paragangliome gangliocytaire, cependant elle n'est positive que dans 11–16.7% selon les données de la littérature [9,10,22].

Étude histologique

En 1971 Kepes et Zacharias ont prouvé que le paragangliome gangliocytaire se diffère des paragangliomes et des ganglioneuromes par la présence d'une texture histologique triphasique composée de 3 types de cellules : des cellules fusiformes à différenciation schwannienne cellules avec un noyau allongé et dodu, y compris un cytoplasme éosinophile atténué sans atypie marquée ; des cellules épithéliales neuroendocrines arrangées dans des nids et des structures semblables à des glandes avec cytoplasme éosinophile et noyau rond à ovale avec un nucléole discret, et souvent diagnostiqué à tort comme tumeur neuroendocrine de grade 1

et des cellules ganglionnaires[8-11,12-14,18,22,23]. Cette texture est nécessaire pour le diagnostic positif, mais lorsque les cellules fusiformes prédominent, le diagnostic différentiel comprend le léiomyome et GIST et si les cellules ganglionnaires prédominent, le diagnostic différentiel comprend les paragangliomes, les ganglioneuromes, les schwannomes et les carcinomes, d'où l'intérêt d'une étude immunohistochimique afin de confirmer le diagnostic d'un GP et d'éliminer les autres diagnostics différentiels, car les cellules épithéliales et les cellules ganglionnaires expriment fortement CD56, et SYN alors que les cellules schwanniennes expriment la protéine S100. D'un autre côté, les peptides neuroendocrines comme: la somatostatine, le polypeptide pancréatique, la chromogranine, et la sérotonine pourraient être exprimés par les cellules ganglionnaires et épithélioïdes [1,8,5,17].

Traitement et pronostic

Etant donné que le paragangliome gangliocytaire duodénal est une tumeur rare plusieurs options thérapeutiques ont été proposées comme la résection endoscopique, l'exérèse chirurgicale locale ou pancréaticoduodénectomie, mais aucun consensus concernant la prise en charge thérapeutique n'a été approuvé jusqu'à présent.

La prise en charge thérapeutique varie en fonction de la taille tumorale, le siège, l'extension locorégionale, la présence des métastases, et l'état clinique du patient. Pour une tumeur de moins de 2 cm sans envahissement locorégional, sans envahissement lymphatique, et sans métastases une résection endoscopique (polypectomie) est le traitement de référence [9,12-14,24]. Lorsqu'une tumeur de taille supérieure à 2 cm avec une atteinte de la sous-muqueuse, ou envahissement locorégional surtout pancréatique une duodéno pancréatectomie céphalique serait une approche de choix [9,25,26,27]. Un curage ganglionnaire n'est indiqué qu'en cas d'envahissement lymphatique.

Etant donné qu'un seul décès causé par le GP duodénal a été rapporté dans la littérature mondiale, le pronostic du GP duodénal est considéré comme étant favorable et mieux que les tumeurs neuroendocrines de grade I [18,23].

Conclusion:-

Le paragangliome gangliocytaire duodénal est une tumeur rare de bon pronostic ayant plusieurs diagnostics différentiels d'où l'intérêt de l'immunohistochimie comme outil de diagnostic afin de confirmer le diagnostic et de proposer une prise en charge adéquate.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et ont lu et approuvé la version finale

Consentement du patient

Un consentement éclairé a été obtenu du patient pour la publication.

Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Financement

Cet article n'a reçu aucune subvention spécifique d'un organisme de financement du secteur public, commercial ou sans but lucratif.

Figures:

Figure I :-montrant l'aspect d'un ampullome de Vater



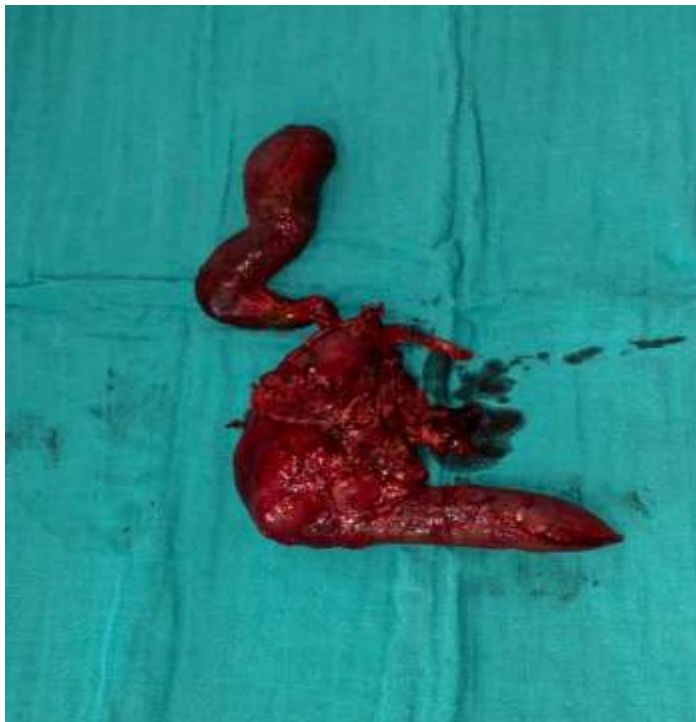


Figure II

Figure III

Figure II et III:- montre l'aspect du paragangliome duodénal après une duodénopancréatectomie céphalique selon Whipple.

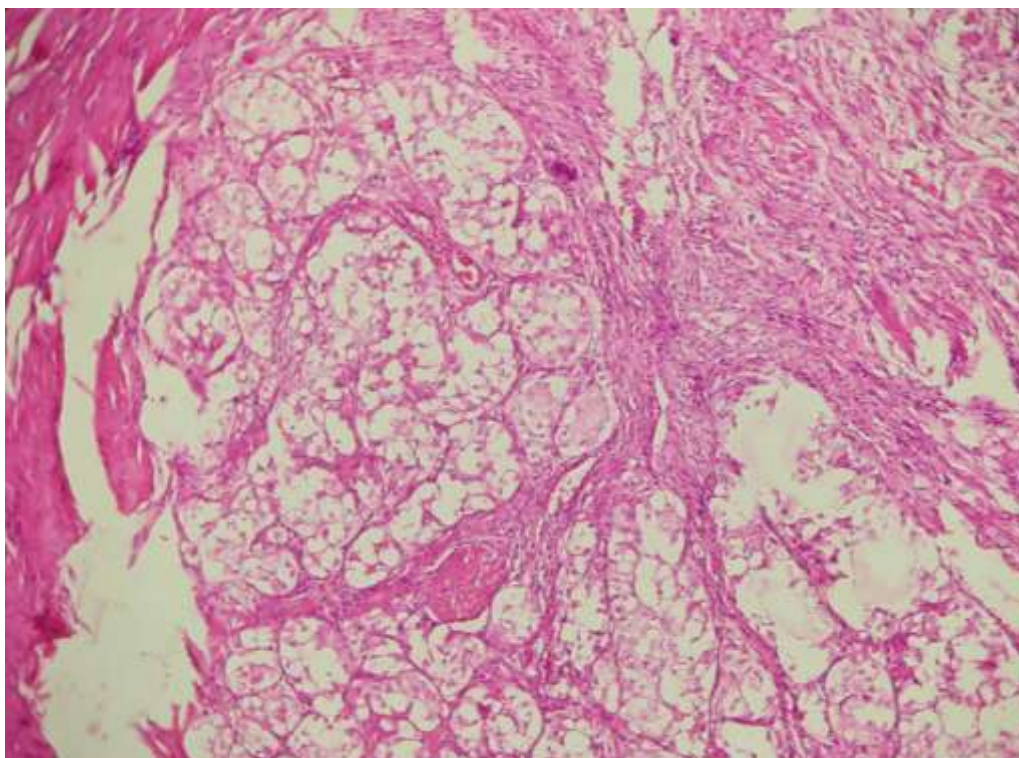


Figure IV :- aspect histologique de paragangliome duodénal

Références:-

1. B. Wang, Y. Zou, H. Zhang, L. Xu, X. Jiang, K. Sun, Duodenalgangliocyticparaganglioma: report of two cases and review of literature, *Int. J. Clin. Exp. Pathol.* 8 (9) (2015) 9752.
2. T. Nagai, R. Torishima, H. Nakashima, J. Tanahashi, M. Iwata, H. Ookawara, et al., Duodenalgangliocyticparagangliomatreatedwithendoscopicemostasis and resection, *J. Gastroenterol.* 39 (3) (2004) 277–283.
3. A. Wong, A.R. Miller, J. Metter, C.R. Thomas, Locallyadvancedduodenalgangliocyticparagangliomatreatedwith adjuvant radiation therapy:casereport and review of the literature, *World J. Surg. Oncol.* 3 (1) (2005) 15.
4. Park SJ, Kim Do H, Lim H, Lee JH, Choi KD, Song HJ, et al. Endoscopicresection as a possible radical treatment for duodenalgangliocyticparaganglioma:a report of four cases. *Korean J Gastroenterol.* 2014;63:114–9.
5. Perrone T, Sibley RK, Rosai J. Duodenalgangliocyticparaganglioma. An immunohistochemical and ultrastructuralstudy and a hypothesisconcerningitsorigin. *Am J SurgPathol.* 1985;9:31–41.
6. Dahl EV, Waugh JM, Dahlin DC. Gastrointestinal ganglioneuromas; brief reviewwith report of a duodenalganglioneuroma. *Am J Pathol*1957;33:953–65.
7. Kepes JJ, Zacharias DL. Gangliocyticparagangliomas of the duodenum. A report of two cases with light and electronmicroscopicexamination. *Cancer* 1971;27:61–7.
8. Okubo Y, Wakayama M, Nemoto T, Kitahara K, Nakayama H, Shibuya K, Yokose T, Yamada M, Shimodaira K, Sasai D, Ishiwatari T, Tsuchiya M, Hiruta N. Literaturesurvey on epidemiology and pathology of gangliocyticparaganglioma. *BMCCancer*2011;11:187–194.
9. Okubo Y, Yokose T, Motohashi O, Miyagi Y, Yoshioka E, Suzuki M, Washimi K, Kawachi K, Nito M, Nemoto T, Shibuya K, Kameda Y. Duodenal Rare Neuroendocrine Tumor:ClinicopathologicalCharacteristics of Patients withGangliocyticParaganglioma. *GastroenterolResPract*2016;2016:5257312
10. Hernandez AG, Lanuza ED, Matias AC, Huertas RP, Rodriguez KM, Perez PG, MompeanFO: Large gangliocyticparaganglioma of the duodenum: A rare entity. *World J GastrointestSurg*2015;7(8):170–173.
11. Tatangelo F, Cantile M, Pelella A, Losito NS, Scognamiglio G, Bianco F, Belli A, Botti G. Duodenalgangliocyticparaganglioma, a rare entityamong GEP-NET. a case report withimmunohistochemical and molecularstudy. *DiagnPathol*2014;9:54–58
12. Paasch C, Hunerbein M, Theissig F. Endoscopicresection of a periampullarygangliocyticparaganglioma of the duodenum. A case report. *Int J Surg Case Rep* 2016;29:39–43.
13. Colle E, Zouhry I, Colignon N, Mourra N. Paraampullarygangliocyticparaganglioma. *Clin ResHepatolGastroenterol*2017;42(4):291–293.
14. Cathcart SJ SA, Kozel JA, Oliveto JM, Ly QP. Duodenalgangliocyticparagangliomawithlymphnodemetastases A case report and comparative review of 31 cases. *World J Clin Cases* 2017;5(6):222–233.
15. Okubo Y, Yoshioka E, Suzuki M, et al. Diagnosis, PathologicalFindings, and Clinical Management of GangliocyticParaganglioma: A SystematicReview. *Front Oncol.* 2018;8:291. doi:10.3389/fonc.2018.00291
16. H.K. Park, H.S. Han, Duodenalgangliocyticparagangliomawithlymphnodemetastasis, *Arch. Pathol. Lab. Med.* 140 (1) (2016) 94–98
17. J. Kwon, S.E. Lee, M.J. Kang, J.-Y. Jang, S.-W. Kim, A case ofgangliocyticparaganglioma in the ampulla of Vater, *World J. Surg. Oncol.* 8 (1) (2010) 42.
18. Okubo Y, Nemoto T, Wakayama M, Tochigi N, Shinozaki M, Ishiwatari T, Aki K, Tsuchiya M, Aoyama H, Katsura K, Fujii T, Nishigami T, Yokose T, Ohkura Y, Shibuya K. Gangliocyticparaganglioma:a multi-institutionalretrospectivestudy in Japan. *BMC Cancer* 2015;15:269–277.
19. Rowsell C, Coburn N, Chetty R. Gangliocyticparaganglioma:a rare case withmetastases of all 3 elements to liver and lymphnodes. *Ann DiagnPathol*2011;15:167–71. Published Online First: 30 October 2010. doi: 10.1016/j.anndiagnpath.2010.07.009.
20. Welbourn RB. Earlysurgicalhistory of phaeochromocytoma. *Br J Surg*1987;74:594–6.
21. Kim SY, Byun JH, Choi G, Yu E, Choi EK, Park SH, Lee MG. A case of primaryparagangliomathatarose in the pancreas: the Color Doppler ultrasonography and dynamic CT features. *Korean J Radiol*2008;9 Suppl:S18–21.
22. Matsubayashi H, Ishiwatari H, Matsui T, Fujie S, Uesaka K, Sugiura T, Okamura Y, Yamamoto Y, Ashida R, Ito T, Sasaki K, Ono H. GangliocyticParaganglioma of the Minor Papilla of the Duodenum. *Intern Med* 2017;56(9):1029–1035
23. Li B LY, Tian XY, Luo BN, Li Z. Malignantgangliocyticparaganglioma of the duodenumwith distant metastases and a lethal course. *World J Gastroenterol* 2014 ;20(41):15454–15461.

24. Loftus TJ, Kresak JL, Gonzalo DH, Sarosi GA, Jr., Behrns KE. Duodenalgangliocyticparaganglioma: A case report and literaturereview. *Int J Surg Case Rep* 2015;8C:5–8.
25. Papaconstantinou D, Machairas N, Damaskou V, Zavras N, Kontopoulou C, Machairas A. Duodenalgangliocyticparaganglioma, successfullytreated by local surgical excision-a case report. *Int J Surg Case Rep* 2017;32:5–8.
26. Nonaka K, Matsuda Y, Okaniwa A, Kasajima A, Sasano H, Arai T. Pancreaticgangliocyticparagangliomaharboringlymphnodemetastasis:a case report and literaturereview. *DiagnPathol* 2017;12(1):57–63
27. Guerges M, Slama E, Maskoni B, Imlay S, McKany M. Gangliocyticparagangliomatreatedwithampullectomy, A case report. *Ann Med Surg (Lond)* 2016;11:16–20.