

Ganglioneuroma Tóraco-Abdominal, Retroperitoneal. A Propósito de un Caso

Thoraco-abdominal Ganglioneuroma, Retroperitoneal. About a Case

Carlos Manterola^{*,**,***}

MANTEROLA, C. Ganglioneuroma tóraco-abdominal, retroperitoneal. A propósito de un caso. *Int. J. Med. Surg. Sci., 2(3):537-542, 2015.*

RESUMEN: El ganglioneuroma (GN), es un tumor benigno, muy infrecuente, cuya localización más frecuente es el abdomen. Son habitualmente asintomáticos y su diagnóstico suele ser incidental, mediante estudio por imágenes. El tratamiento es quirúrgico y la indicación de cirugía depende del tamaño y localización de la lesión; así como de la sintomatología que esté eventualmente generando. A pesar que existe evidencia de exéresis laparoscópica en casos de localización retroperitoneal, con base a reporte de casos aislados y resultados prometedores, la vía de acceso principal sigue siendo la tradicional. El objetivo de este artículo es aportar un caso de GN de localización tóraco-abdominal retroperitoneal y discutir la literatura relacionada.

PALABRAS CLAVE: Neoplasia neuroepitelial; Ganglioneuroma; Ganglioneuroma tóraco-abdominal.

INTRODUCCIÓN

El ganglioneuroma (GN), es un tumor benigno, muy infrecuente. Deriva de las células ganglionares simpáticas, que a su vez se originan embriológicamente en la cresta neural (Jedynak, 2015; Hicks & Mackay, 1995; Hernando Almudí *et al.*, 1997; Díaz de Liaño Argüelles *et al.*, 2000). No obstante ello, los GN son tumores neuronales bien diferenciados que no contienen elementos de inmadurez (Shin *et al.*, 2002).

Su localización más frecuente es el abdomen; sin embargo, pueden crecer en cualquier sitio donde existan nervios simpáticos. Otras localizaciones frecuentes incluyen las glándulas suprarrenales, el retroperitoneo paraespinal, el mediastino posterior; y, cabeza y cuello (Jedynak; Hayes *et al.*, 1989; Ichikawa *et al.*, 1996; Saúl García *et al.*, 1987; Díaz de Liaño Argüelles *et al.*).

Son habitualmente asintomáticos y su diagnóstico suele ser incidental. Pueden producir hormonas que pueden causar diarrea, hipertensión arterial, hirsutismo, sudoración y crecimiento clitoridiano (Campellone & Zieve, 2014; Díaz de Liaño Argüelles *et al.*).

El objetivo de este artículo es aportar un caso de GN de localización toraco-abdominal retroperitoneal y discutir la literatura relacionada.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 38 años, sin antecedentes clínicos, que consultó por algia dorso lumbar derecha, irradiado al cuadrante superior ipsilateral del abdomen, de 6 meses de evolución, sin síntomas asociados.

* Departamento de Cirugía y Traumatología, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile.

** Centro de Excelencia en Estudios Morfológicos y Quirúrgicos (CEMyQ), Universidad de La Frontera, Temuco, Chile.

*** Programa de Doctorado en Ciencias Médicas, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile.

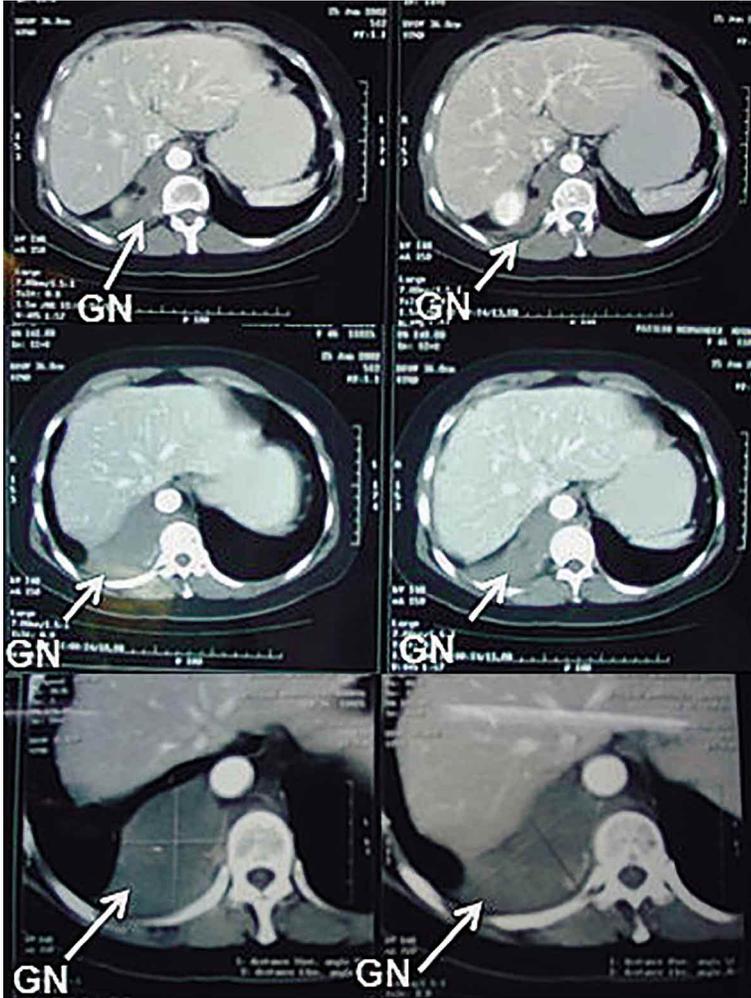


Fig. 1. Imágenes tomográficas. Se puede observar masa ovoidea de localización toraco-abdominal retroperitoneal, de 12 cm de diámetro mayor, bien definida, con coeficiente de atenuación intermedio.

En el examen físico preoperatorio no se encontraron vísceras ni masas; sólo dolor palpatorio en región dorso lumbar derecha.

La tomografía computada, con contraste intravenoso, permitió verificar una tumoración toraco-abdominal retroperitoneal, de 12 cm de diámetro mayor; homogéneo, de bordes bien definidos, que se extendía desde el mediastino posterior al retroperitoneo retro hepático (Fig. 1).

El estudio de laboratorio general y el análisis de catecolaminas séricas y en orina fue normal. Ingresó a quirófano con diagnóstico de tumor retroperitoneal, posible GN.

Se realizó laparotomía en "J" (Manterola, 2014), movilización total del hígado, exploración del retroperitoneo retro hepático, disecando el polo superior del riñón ipsilateral y la cava inferior. Posteriormente, se realizó una frenotomía extensa y exploración de la cavidad torácica derecha, disecando la cava superior (Fig. 2). Se practicó la exéresis de la lesión, la que resultó muy dificultosa por la localización y extensión de la lesión; así como por las estructuras anatómicas relacionadas con el GN (Fig. 3).

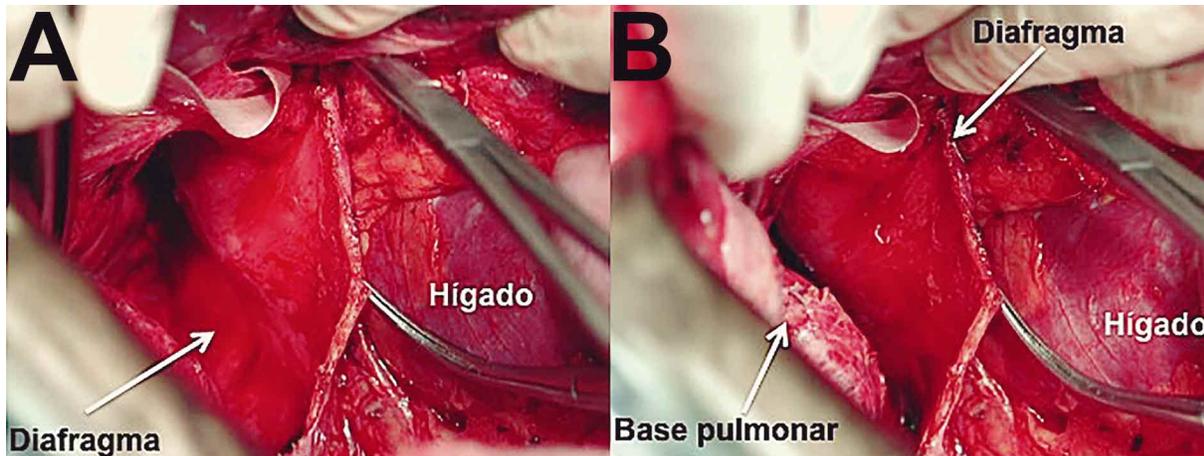


Fig. 2. Intraoperatorio. Laparotomía en "J", movilización total del hígado y apertura del hemidiafragma derecho. Se verifica la base pulmonar derecha.

El espécimen resecado se trató de una lesión de 12×7×4 cm de diámetro y 260 g de peso. La lesión, de bordes lisos, blanquecina y encapsulada, fue enviada a patología. El estudio histopatológico demostró proliferación de células ganglionares bien diferenciadas y fibras nerviosas, sin mitosis ni atipia celular. El informe final fue GN (Fig. 4).

La paciente evolucionó de forma adecuada y sin incidentes; por lo que fue dada de alta al cuarto día de su postoperatorio. Luego de 5 años de seguimiento, la paciente se encuentra en buenas condiciones de salud y libre de enfermedad.

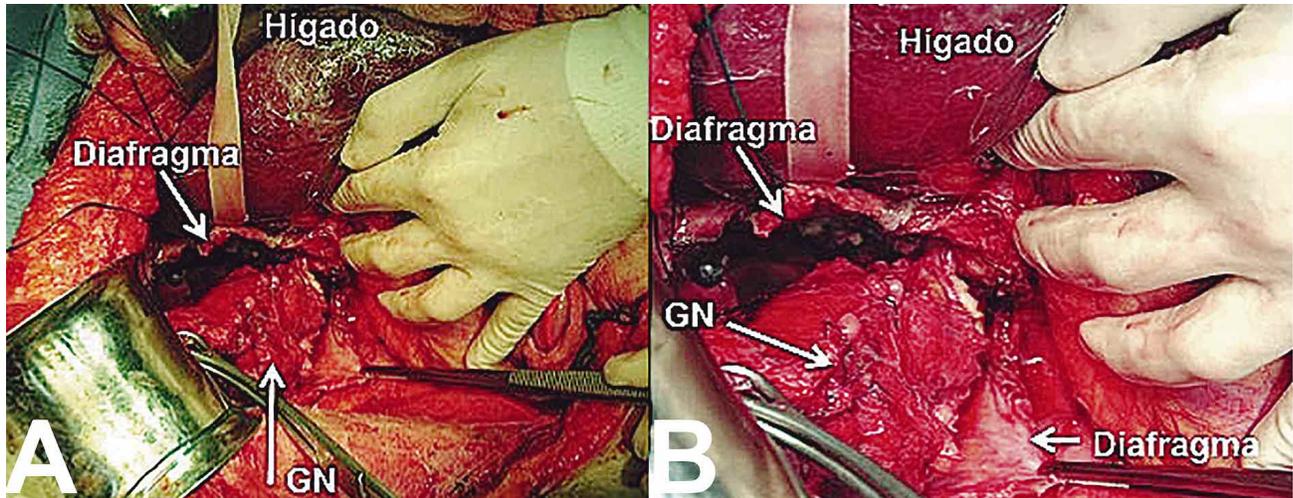


Fig. 3. Intraoperatorio. Se distingue el GN, que se extendía desde el tórax hasta la región suprarrenal derecha.

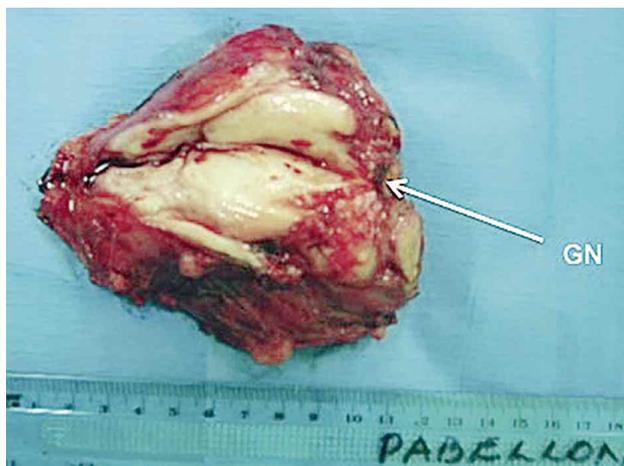


Fig. 4. Pieza quirúrgica. Se verifica el característico tumor blanquecino encapsulado.

DISCUSIÓN

Los GN se originan a partir de las células más primitivas de la cresta neural, las simpatogonias; las que en su desarrollo embrionario pueden diferenciarse en dos estirpes celulares: el feocromocítico, que dará lugar a la

médula adrenal; y el simpatoblástico, que dará origen al sistema nervioso simpático (Kleihues & Cavenee). Se agrupan junto a los tumores neuroblásticos; y se han clasificado según su grado de malignidad en: neuroblastoma, de comportamiento muy agresivo y maligno; ganglioneuroblastoma de comportamiento y malignidad intermedia; y GN de comportamiento benigno (Gaissert & Mathisen; Hayes *et al.*; Shimada *et al.*; Hicks & Mackay; De Castro Barbosa *et al.*, 1992). Ahora bien, desde el punto de vista microscópico, los GN pueden ser maduros (incluido el tumor de células espinales compuesto por fascículos de procesos neuríticos, el de células de Schwann y el de células perineurales); y, en maduración, con estroma similar, pero con células ganglionares en distintos grados de maduración (Kleihues & Cavenee).

El GN es más común en adultos jóvenes, diagnosticándose más del 80% de los casos antes de la cuarta década de la vida (Hayes *et al.*; Lucas *et al.*, 1994; Hernando Almudí *et al.*; Papavramidis *et al.*, 2009; Hu *et al.*, 2013), con cierta predilección por el sexo femenino (Papavramidis *et al.*). Su localización más fre-

cuenta es el mediastino posterior seguida del retroperitoneo (Moriwaki *et al.*, 1992; Papavramidis *et al.*; Torregosa *et al.*, 2013), no obstante lo cual, pueden aparecer en cualquier localización en la que exista sistema nervioso simpático (Baldonado Cernuda *et al.*, 1990; Torregosa *et al.*, 2013).

El cuadro clínico es inespecífico, por lo que, el diagnóstico suele plantearse con imágenes en el curso de un control de salud rutinario (Vidal Moreno *et al.*, 1990; Díaz de Liaño Argüelles *et al.*). Sin embargo, en ocasiones puede ocasionar sintomatología, la que se relaciona con su tamaño y la eventual compresión de estructuras vecinas que genere; por lo que éstas variarán de acuerdo a la localización del GN (Papavramidis *et al.*; Torregosa *et al.*; Hu *et al.*). Por ejemplo, síntomas neurológicos por compresión medular si el tumor crece a través de las raíces nerviosas y se introduce en el canal espinal (Hayes *et al.*); dando lugar a además a dolor, pérdida de fuerza y control muscular, etc. (Campellone & Zieve;).

El laboratorio general no tiene ningún rol en el proceso diagnóstico del GN. El diagnóstico se realiza mediante ultrasonografía, tomografía computadorizada (TC) o resonancia nuclear magnética del segmento corporal correspondiente. En la TC por ejemplo, se puede identificar una masa sólida, bien definida, ovoide, con coeficiente de atenuación bajo o intermedio y escaso realce tras la administración de contraste (Ichikawa *et al.*; Radin *et al.*, 1997; Lonergan *et al.*, 2002; Rha *et al.*, 2003).

Desde el punto de vista patológico, los GN están compuestos por tejido fibroso, células ganglionares y Schwann (Di Muzio & Weerakkody, 2015); por ende, se trata de tumores sólidos, de color blanquecino y consistencia firme.

El tratamiento, es fundamentalmente quirúrgico; y la indicación de cirugía dependerá del tamaño y localización de la lesión; así como de la sintomatología que esté eventualmente generando. Si existe sospecha de neuroblastoma, la indicación quirúrgica es perentoria (Hayes *et al.*). No obstante lo anteriormente expuesto, es relevante recordar que existe evidencia respecto de la coexistencia de GN con neuroblastoma, e incluso con feocromocitoma; como también, que se ha observado GN durante largos períodos de seguimiento que han desarrollado tumores agresivos (Ghali *et al.*, 1992; Radin *et al.*, 1997; Drago *et al.*, 1997; Hu *et al.*, 2013). Sin embargo, se piensa que por ser los GN tumores de comportamiento benigno, la necesidad de su extirpación quirúrgica pudiese ser discutida; la que se indica ante lesiones de gran tamaño o que han generado síntomas o deformidad (Campellone & Zieve).

Existe evidencia de exéresis vía laparoscópica, en casos de localización retroperitoneal con base a reporte de casos aislados, con resultados prometedores (Oue *et al.*, 2008; Sasaki *et al.*, 2010; Ruiz-Tovar & Gamallo-Amat, 2012).

MANTEROLA, C. Thoraco-abdominal ganglioneuroma, retroperitoneal. About a case. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 2(3):537-542, 2015.

SUMMARY: Ganglioneuroma (GN) is a benign infrequent tumor whose most common site is the abdomen. They are usually asymptomatic and usually diagnosed incidentally by imaging study. Treatment is surgical and indication for surgery depends on the size and location of the lesion; as well as the symptoms that are possibly generated. Even though there is evidence of laparoscopic resection in some cases of retroperitoneal location based on isolated cases reporting promising results, the main access road remains the traditional way. The aim of this article is to provide a case of thoracoabdominal retroperitoneal GN and discuss the related literature.

KEY WORDS: Neoplasms; Neuroepithelial; Ganglioneuroma; Ganglioneuroma/therapy; Ganglioneuroma/surgery.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Baldonado Cernuda, R. F.; García García, J. J.; Crespo Uriguen, M.; Miyar González, A. & Estrada González, L. Pseudoobstrucción de intestino delgado por ganglioneuromatosis. A propósito de un caso clínico. *Cir. Esp.*, 47(2):200-5, 1990.
- Campellone, J. V. & Zieve, D. *Ganglioneuroma. Bethesda, MedlinePlus, U. S. National Library of Medicine, 2014.* Disponible en: <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/001437.htm>
- De Castro Barbosa, F.; Aguera, L.; Rosell, D.; Isa, W.; Sánchez de la Muela, P. & Robles, J. E. Ganglioneuroma retroperitoneal: un tumor infrecuente. *Actas Urol. Esp.*, 16:736-8, 1992.
- Díaz de Liaño Argüelles, A.; Ciga Lozano, M. A.; Trujillo Ascanio, R.; Aizcorbe Garralda, M.; Oteiza Martínez, F. & Cobo Huici, F. *Ganglioneuroma retroperitoneal. Cir. Esp.*, 67(3): 314-6, 2000.
- Di Muzio, B. & Weerakkody, Y. *Ganglioneuroma. Radiopaedia.org, 2015.* Disponible en: <http://radiopaedia.org/articles/ganglioneuroma>
- Drago, G.; Pasquier, B.; Pasquier, D.; Pinel, N.; Rouault-Plantaz, V.; Dyon, J. F.; Durand, C.; Armari-Alla, C. & Plantaz, D. Malignant peripheral nerve sheath tumor arising in a "de novo" ganglioneuroma: a case report and review of the literature. *Med. Pediatr. Oncol.*, 28(3):216-22, 1997.
- Gaissert, H. A. & Mathisen, D. *Mediastinal tumours.* En: Morris, P. J. & Malt, R. A. (Eds.). Oxford Textbook of Surgery. Nueva York, Oxford University Press Inc., 1994. pp.1918-23.
- Ghali, V. S.; Gold, J. E.; Vincent, R. A. & Cosgrove, J. M. Malignant peripheral nerve sheath tumor arising spontaneously from retroperitoneal ganglioneuroma: a case report, review of the literature, and immunohistochemical study. *Hum. Pathol.*, 23(1):72-5, 1992.
- Hayes, F. A.; Green, A. A. & Rao, B. N. Clinical manifestations of ganglioneuroma. *Cancer*, 63(6):1211-4, 1989.
- Hernando Almudí, E.; García Calleja, J. L.; Blanco González, J.; Córdoba Díaz de Laspra, E.; Cardiel García, M. J.; del Río Marco, F. & Marco Luque, M. A. Retroperitoneal ganglioneuroma. Report of a case. *Arch. Esp. Urol.*, 50(2):202-4, 1997.
- Hicks, M. J. & Mackay, B. Comparison of ultrastructural features among neuroblastic tumors: maturation from neuroblastoma to ganglioneuroma. *Ultrastruct. Pathol.*, 19(4):311-22, 1995.
- Hu, J.; Wu, J.; Cai, L.; Jiang, L.; Lang, Z.; Qu, G.; Liu, H.; Yao, W. & Yu, G. Retroperitoneal composite pheochromocytoma-ganglioneuroma: a case report and review of literature. *Diagn. Pathol.*, 8:63, 2013.
- Ichikawa, T.; Ohtomo, K.; Araki, T.; Fujimoto, H.; Nemoto, K.; Nanbu, A.; Onoue, M. & Aoki, K. Ganglioneuroma: computed tomography and magnetic resonance features. *Br. J. Radiol.*, 69(818):114-21, 1996.
- Jedynak, A. R. *Imaging in Ganglioneuroma and Ganglioneuroblastoma.* Medscape, 2015. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/340723-overview>
- Kleihues, P. & Cavenee, K. *Tumours of the Nervous System.* World Health Organisation Classification of Tumours. Lyon, IARC Press, 2000.
- Lonergan, G. J.; Schwab, C. M.; Suarez, E. S. & Carlson, C. L. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 22(4):911-34, 2002.
- Lucas, K.; Gula, M. J.; Knisely, A. S.; Virgi, M. A.; Wollman, M. & Blatt, J. Catecholamine metabolites in ganglioneuroma. *Med. Pediatr. Oncol.*, 22(4):240-3, 1994.
- Manterola, C. Laparotomía en "J". Una vía de acceso alternativa para cirugía abdominal alta. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 1(2):185-90, 2014.
- Moriwaki, Y.; Miyake, M.; Yamamoto, T.; Tsuchida, T.; Takahashi, S.; Hada, T.; Nishigami, T. & Higashino, K. Retroperitoneal ganglioneuroma: a case report and review of the Japanese literature. *Intern. Med.*, 31(1):82-5, 1992.
- Papavramidis, T. S.; Michalopoulos, N.; Georgia, K.; Kesisoglou, I.; Valentini, T.; Georgia, R. & Papavramidis, S. T. Retroperitoneal ganglioneuroma in an adult patient: a case report and literature review of the last decade. *South Med. J.*, 102(10):1065-7, 2009.

Oue, T.; Yoneda, A.; Sasaki, T.; Tani, G. & Fukuzawa, M. Total laparoscopic excision of retroperitoneal ganglioneuroma using the hanging method and a vessel-sealing device. *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A*, 18(5):779-82, 2008.

Radin, R.; David, C. L.; Goldfarb, H. & Francis, I. R. Adrenal and extra-adrenal retroperitoneal ganglioneuroma: imaging findings in 13 adults. *Radiology*, 202(3):703-7, 1997.

Rha, S. E.; Byun, J. Y.; Jung, S. E.; Chun, H. J.; Lee, H. G. & Lee, J. M. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics*, 23(1):29-43, 2003.

Ruiz-Tobar, J. & Gamallo-Amat, C. Extirpación de un ganglioneuroma retroperitoneal por vía laparoscópica a través de un abordaje transperitoneal anterior. *Cir. Cir.*, 80(3):274-7, 2012.

Sasaki, A.; Suto, T.; Nitta, H.; Shimooki, O.; Obuchi, T. & Wakabayashi, G. Laparoscopic excision of retroperitoneal tumors: report of three cases. *Surg. Today*, 40(2):176-80, 2010.

Saúl García, J.; Porrero Carro, J. L.; Enríquez Navascués, J. M.; Acero, J.; Badía Figuerola, N. & Egaña, J. M. Ganglioneuroma de glándula suprarrenal. *Cir. Esp.*, 42(3):432-6, 1987.

Shimada, H.; Ambros, I. M.; Dehner, L. P.; Hata, J.; Joshi, V. V. & Roald, B. Terminology and morphologic criteria of neuroblastic tumors: recommendations by the International Neuroblastoma Pathology Committee. *Cancer*, 86(2):349-63, 1999.

Shin, J. H.; Lee, H. K.; Khang, S. K.; Kim, D. W.; Jeong, A. K.; Ahn, K. J.; Choi, C. G. & Suh, D. C. Neuronal tumors of the central nervous system: radiologic findings and pathologic correlation. *Radiographics*, 22(5):1177-89, 2002.

Torregrosa, L.; Granada, J. & Cervera, S. Ganglioneuroma retroperitoneal en un hospital universitario: reporte de caso. *Univ. Med. (Bogotá)*, 54(3):396-400, 2013.

Vidal Moreno, J. F.; Boronat Tormo, F.; Gallego Gómez, J.; Vilaseca Martínez, D. & Jiménez Cruz, J. F. Ganglioneuroma retroperitoneal. *Arch. Esp. Urol.*, 43(3):285-8, 1990.

Dirección para Correspondencia:
Dr. Carlos Manterola
Departamento de Cirugía y CEMyQ
Universidad de La Frontera
Temuco
CHILE

Teléfono: 56-45-232576

Email: carlos.manterola@ufrontera.cl

Recibido : 12-05-2015

Aceptado: 24-07-2015