

Ganglioneuroma retroperitoneal abdomino-pélvico

Abdominal-pelvic retroperitoneal ganglioneuroma

Dr. José Luis González González

Hospital "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los ganglioneuromas son los tumores benignos, formados por células maduras de la cresta neural, más frecuentes del sistema nervioso simpático en adultos jóvenes. Se presenta el caso de un varón de 25 años con una lesión retroperitoneal extensa y exéresis parcial, con buena evolución durante 6 meses.

Palabras clave: ganglioneuroma, retroperitoneal.

ABSTRACT

Ganglioneuromas are the benign tumors from mature cells of the neural crest more often seen from the sympathetic system on young adults. We present a young male with and extent retroperitoneal tumor with partial removal with a good evolution for 6 month.

Keywords: ganglioneuroma, retroperitoneal.

INTRODUCCIÓN

Los ganglioneuromas son tumores primitivos neuroectodérmicos, benignos, bien delimitados y encapsulados, formados por células ganglionares maduras y diferenciadas de la cresta neural. Son los tumores más frecuentes del sistema nervioso simpático en adultos.¹ Se localizan en los ganglios simpáticos de esta cadena ganglionar paravertebral y en el tejido adrenal así como en la glándula suprarrenal y mediastino.^{2,3} Son tumores relativamente poco frecuentes que predominan en la edad infantil y juvenil.⁴

Usualmente son asintomáticos y cuando lo son, dependen de la localización del tumor y de la producción o no de hormonas. En general tienden a ser encontrados durante una ecografía (US), tomografía axial computarizada (TAC) o resonancia magnética nuclear (RMN).

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 25 años de edad, obeso e hipertenso que acude a consulta de medicina por dolor lumbar izquierdo, sobre el muslo y la región inguinal izquierda al flexionarlos. Al examen físico llama la atención de a pesar de la obesidad del paciente se palpa fácilmente una tumoración redondeada de aproximadamente 20 cm que ocupa flanco y fosa iliaca izquierda, de consistencia dura, no dolorosa, sin cambios inflamatorios locales y fija.

Se realiza US abdominal y TAC (Fig. 1 y Fig. 2), que refleja una tumoración, sólida que crece desde el retroperitoneo y desplaza la aorta, la cava; crece hacia la pelvis mueve e involucra ambos vasos ilíacos. Se realizó citología aspirativa que no fue útil para el diagnóstico y se decide intervenir con el diagnóstico presuntivo de un sarcoma retroperitoneal. La analítica sanguínea fue irrelevante.

Se intenta un abordaje extraperitoneal, pero no se consigue; sino transcelómico a través de incisión media supra e infra umbilical: se encuentra gran tumoración polilobulada de aproximadamente 15 cm de color blanco-grisácea que ocupa flanco, fosa ilíaca izquierda y proviene del retroperitoneo. (Fig. 3) Se expone la aorta infrarrenal y bifurcación ilíaca y uréter izquierdo muy desplazados. Se observa extensión retroaórtica-prevertebral en íntimo contacto con plexo simpático lumbar común anterior (Fig. 4) y crecimiento que involucra ambos vasos ilíacos, venosos y arteriales derechos e izquierdos adherido a músculos Psoas.

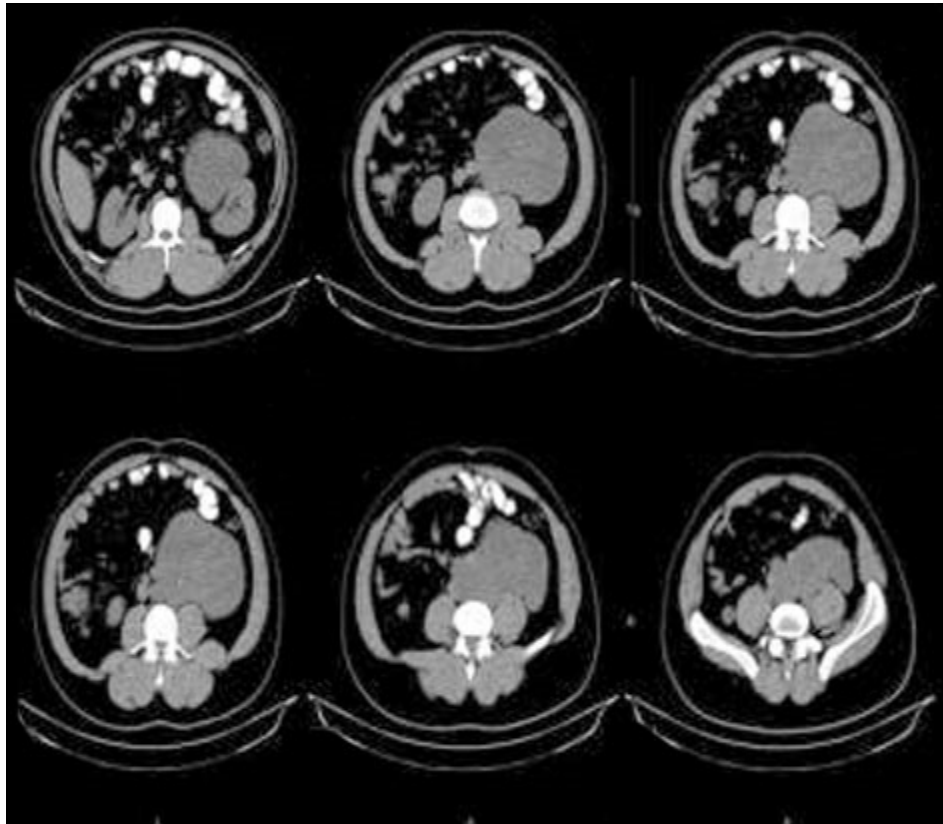


Fig. 1. TAC con tumor retroperitoneal.



Fig. 2. Reconstrucción de TAC de tumor que crece hacia la pelvis y desplaza grandes vasos.



Fig. 3. Tumoración polilobulada lumbar.



Fig. 4. Contacto con plexo simpático.

Se realiza exéresis de la casi totalidad de la lesión, sin conseguirlo en porción retro cava por adherencia íntima a la misma. Biopsia definitiva: ganglioneuroma.

La evolución es satisfactoria, con presencia de vasodilatación en miembro inferior izquierdo por simpatectomía resultante de la exéresis tumoral. Al seguimiento después de 6 meses el paciente se mantiene asintomático y el residuo tumoral sin crecimiento.

DISCUSIÓN

La incidencia de los ganglioneuromas es de aproximadamente 1/1000000 en la población adulta, y es más frecuente en la edad pediátrica y menores de 30 años.⁵ Los tumores neuroblásticos a los que pertenecen, se definen como tumores embrionarios del sistema nervioso simpático, que derivan de la cresta neural y se asientan en los ganglios simpáticos paravertebrales, en la médula suprarrenal y en el sistema paraganglionar.^{1,2} Los ganglioneuromas retroperitoneales usualmente no son funcionantes y son asintomáticos hasta alcanzar gran tamaño, en cuyo caso causan síntomas por compresión de fibras autonómicas; pero también pueden liberar péptidos como el vasoactivo intestinal, la somatostatina y neuropeptidos.⁶ Macroscópicamente suelen ser grandes masas encapsuladas de consistencia firme, homogénea y color blanco-grisáceo. Clásicamente se han clasificado en tres tipos de tumores, según su diferenciación celular y malignidad: neuroblastoma, ganglioneuroblastoma y ganglioneuroma. Este último se considera el extremo más maduro y benigno del espectro de los tumores neuroblásticos y los enunciados en primer lugar constituyen el extremo opuesto de más alta malignidad y agresividad, con una muy pobre respuesta terapéutica.^{1,7} Según la literatura mundial, sólo el 2 % de estos tumores retroperitoneales primarios corresponden a ganglioneuromas. El mediastino y el espacio retroperitoneal son las localizaciones más frecuentes del ganglioneuroma. El tratamiento de esta patología es quirúrgico y el pronóstico es generalmente bueno cuando se reseca el tumor de forma completa. En algunos casos la extirpación puede no ser completa, debido a las adherencias a estructuras vasculares, en estos casos se sugiere un seguimiento con TAC y RM.^{1,8}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Muínelo L, Álvarez-Prida de Paz E. Ganglioneuroma Retroperitoneal. Rev ACAD. 2011; 27(2): 51-2.
2. Mahmut K, et al. Ganglioneuroma Mimicking A Retroperitoneal Sarcoma: Differential Diagnosis. *Turkiye Klinikleri J Med Sci.* 2007; 27: 802-4.
3. Sucandy I, Akmal YM, Sheldon DG. Ganglioneuroma of the adrenal gland and retroperitoneum: A case report. *North Am J Med Sci.* 2011; 3: 336-8.
4. Acín-Gándara D, Carabias A, Bertomeu Giménez-Alvira L, Colao L, Limones M. Ganglioneuroma retroperitoneal gigante. *Rev Esp Enferm Dig.* Madrid. 2010; 102(3): 205-7.
5. Jain M, Shubha BS, Sethi S, Banga V, Bagga D. Retroperitoneal ganglioneuroma: report of a case diagnosed by fine-needle aspiration cytology, with review of the literature. *Diagn Cytopathol.* 1999; 21: 194-6.
6. Bjellerup P, Theodorsson E, Kogner P. Somatostatin and vasoactive intestinal peptide in neuroblastoma and ganglioneuroma: chromatographic characterization and release during surgery. *Eur J Cancer.* 1995; 31: 481-5.

7. Cai J, Zeng Y, Zheng H, Qin Y, Zhao J. Retroperitoneal ganglioneuroma in children: CT and MRI features with histologic correlation. *Eur J Radiol* 2010; 75(3): 315–20.

8. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumors of the nervous system*. 5^o ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989 p. 300-2.

Recibido: 22 de enero de 2014.

Aprobado: 24 de abril de 2014.

José Luis González González. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". San Lázaro No. 701 CP 10300, La Habana, Cuba. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: joseluis@infomed.sld.cu