



## GANGLIONEUROMA RETROPERITONEAL

Muinelo Lorenzo, M<sup>1</sup>; Álvarez-Prida de Paz, E<sup>1</sup>; Simó Fernández, V<sup>1</sup>; Alcoba García, L M<sup>1</sup>; Suarez Vega, P; Ballesta Russo, L; Hernando Martín, M<sup>2</sup>; Diago Santamaría, M<sup>a</sup> V<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Cirugía General y Apto Digestivo.

<sup>2</sup> Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de León.

### RESUMEN

El Ganglioneuroma es un tumor raro de localización retroperitoneal. El tratamiento de esta patología es quirúrgico y con un pronóstico relativamente bueno. Se presenta un caso clínico de una tumoración retroperitoneal extirpada en su totalidad por abordaje extraperitoneal.

### INTRODUCCIÓN

Los ganglioneuromas son tumores primitivos neuroectodérmicos, benignos, bien delimitados y encapsulados, formados por células ganglionares maduras y diferenciadas. Se localizan en los ganglios simpáticos de la cadena ganglionar paravertebral y en el tejido adrenal de otras localizaciones como la médula suprarrenal<sup>1</sup>. Son tumores relativamente poco frecuentes que predominan en la edad infantil y juvenil; cerca del 70% de estos pacientes tienen menos de 20 años<sup>2</sup>.

### CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un paciente de 39 años, sin alergias medicamentosas ni enfermedades de interés. Fumador de 30 cigarrillos/día. Es remitido por el Servicio de Digestivo por hallazgo de masa retroperitoneal sin clínica digestiva a excepción de diarrea ocasional y alguna molestia abdominal de perfil inespecífico. Refería pérdida en torno a los 10 Kg de peso que fue achacado a síndrome depresivo, sin deterioro del estado general. En la exploración física destaca la palpación de masa ocupante en hipogastrio.

Se realiza TAC y RMN (Figura 1) observándose masa retroperitoneal de etiología incierta de 8 x 5,5 cm por delante del psoas ilíaco izquierdo y lateral a la aorta infrarrenal y bifurcación aortoiliaca. Provoca desplazamiento lateral patente del uréter izquierdo sin identificarse infiltración. La PAAF no es rentable para el diagnóstico etiológico. Ante el diagnóstico de masa retroperitoneal sin filiación, se plantea intervención quirúrgica.

Se realiza abordaje totalmente extraperitoneal a través de incisión media periumbilical: se expone la aorta infrarrenal y bifurcación ilíaca con cateterismo ureteral izquierdo intraoperatorio. Se observa una masa de diámetro máximo de 10 cm cráneo-caudal paraaórtico izquierdo con extensión retroaórtica-prevertebral en íntimo contacto con ligamento vertebral común anterior. Se procede a su exéresis confirmándose encapsulación de la misma sin aspecto infiltrativo (Figura 2). Se deja drenaje aspirativo retroperitoneal que se retira a las 24 horas. El paciente presenta una evolución satisfactoria, con buena tolerancia oral a las 6 horas de la intervención. Es dado de alta al 4º día postoperatorio por precisar analgesia IV por dolor de origen óseo lumbar en relación con su ubicación anatómica.

La anatomía patológica objetiva una proliferación de células fusiformes o estrelladas, con células de tipo ganglionar, sin datos de malignidad. Es clasificado como ganglioneuroma.

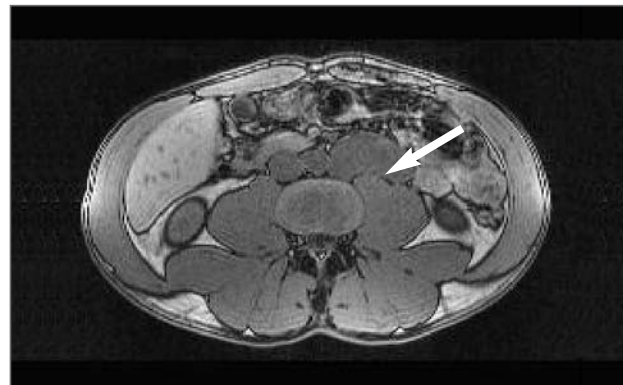


FIGURA 1.- Imagen de la RMN abdominal donde se objetiva una masa retroperitoneal de etiología incierta de 8 x 5,5 cm.

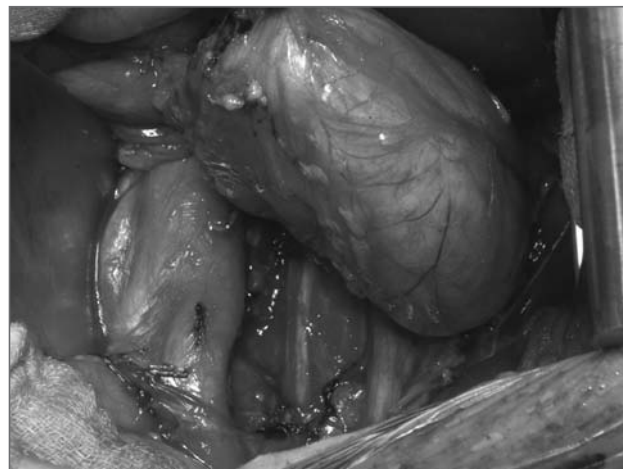


FIGURA 2.- Imagen intraoperatoria. Masa de diámetro máximo de 10 cm cráneo-caudal paraaórtico izquierdo con extensión retroaórtica-prevertebral en íntimo contacto con ligamento vertebral común anterior

## DISCUSIÓN

Los tumores neuroblásticos se definen como tumores embrionarios del sistema nervioso simpático, derivan de la cresta neural y se asientan en los ganglios simpáticos paravertebrales, en la médula suprarrenal y en el sistema paraganglionar<sup>3</sup>. 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<sup>4</sup>. La clasificación internacional de tumores neuroblásticos está basada en gran parte en la de Shimada<sup>5</sup>, en la que se recogen los criterios comúnmente aceptados en el diagnóstico patológico

Estos tumores son más frecuentes en la edad infantil y juvenil, pero aquellos de mayor malignidad como los neuroblastomas tienen una mayor incidencia en edades más tempranas; los ganglioneuromas son propios de la adolescencia y edad juvenil. Según la literatura mundial 6,9, sólo el 2% de estos tumores retroperitoneales primarios corresponden a ganglioneuromas. El mediastino y el espacio retroperitoneal son las localizaciones más frecuentes del ganglioneuroma. Suponen entre ambas el 75% del total.

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 habría que hacer seguimiento con TAC y RM<sup>8</sup>. El abordaje retroperitoneal totalmente extraperitoneal permite una exposición quirúrgica adecuada con el beneficio de la ausencia de manipulación intestinal y descenso de la morbilidad derivada del acceso transperitoneal

## BIBLIOGRAFÍA

1. Moriwaki Y et al. *Retroperitoneal Ganglioneuroma: A case report and Review of the Japanese Literature. Internal Medicine* 1995; 31, 1; 82-5.
2. Chillón-Medina, D ; Nieto-Llanos, P; Martínez-Flórez, P; Escosa-Bagé, M. *Ganglioneuroma retroperitoneal en reloj de arena. Rev Neurol* 2002;35(7):650-5.
3. Pello-Fonseca JM, Gómez-Díaz MF, Suárez. González JA, Corrales-Canel B, Castaño-González-Coto D, Muruamendiáraz-Fernández V. *Ganglioneuroma retroperitoneal. Actas Urol Esp* 1998;22:242-6.
4. Ichikawa T, Koyama A, Fujimoto H, Honma M, Saiga T, Matsubara N, et al. *Retroperitoneal ganglioneuroma extending across the midline: MR features. Clin Imaging* 1993;17: 19-21.
5. Shimada H, Ambros IM, Dehner LP, Hata JY, Joshi VV, Roald B. *Terminology and Morphologic criteria of Neuroblastic Tumors Recommendations by the International Neuroblastoma Pathology Committee. Cancer* 2000; 86:349-63.
6. Lane RH, Stephens D, Reiman HM. *Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings in 90 cases with Clinical and Pathologic correlation. Am J Roentgenol* 1989; 152:83-9.
7. Ichikawa T, Ohtomo K, Araki T, Fujimoto H, Nemoto K, Nanbu A, et al. *Ganglioneuroma: computed tomography and magnetic resonance features. Br J Radiol* 1996;69:114-21.
8. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumors of the nervous system. 5ª ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989 p. 300-2.*
9. Scanlan DB. *Primary retroperitoneal tumors. J Urol* 81: 740, 1959.