

Hospital Arnaldo Milián Castro

Ganglioneuroma retroperitoneal. Diagnóstico incidental. Presentacion de un caso

Autores:

Dra. Maryla Martínez-Fortún Amador

Dra. Belkis Jiménez Milián

Dra. Madyaret Aguila Carbelo

Dra. Arletty Ferrer Pérez

Dr. Arnaldo Cepero Galvez

Introducción

El Ganglioneuroma (Gn) es una neoplasia benigna derivada de la cresta neural, compuesta de células ganglionares maduras y células de Schwann. Pueden surgir en cualquier lugar a lo largo del plexo simpático paravertebral, siendo su lugar de asiento más frecuente el mediastino posterior, seguido del retroperitoneo, particularmente el espacio presacro. Sólo una pequeña proporción de ellos se originan en la médula suprarrenal. Aunque pueden ocurrir en todos los grupos de edad, la mayoría se presentan en pacientes menores de 20 años.

Los Ganglioneuromas carecen de secreción hormonal, por lo que suelen comportarse como lesiones clínicamente silentes, que son detectadas de forma incidental en estudios de imagen realizados por otras razones. A pesar de que es una neoplasia bien conocida, no suele incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas suprarrenales incidentales en el adulto, debido a su excepcional presentación en estas edades.

Presentación del caso clínico:

Paciente de 46 años de edad, femenina, con antecedentes de salud, que sufrió accidente del tránsito y fue traída a cuerpo de guardia con dolor abdominal. Se realizó US Fast donde llamó la atención masa hipoecogénica, de aspecto tumoral, contornos bien definidos, en la proyección del hilio renal izquierdo, que desplazaba las estructuras vasculares y conservaba la interfase con el músculo psoas y el propio riñón, sin dilatación de este último. Se realizó TAC de Abdomen con contraste endovenoso confirmándose la presencia de masa hipodensa retroperitoneal, que se ubicaba en el hilio renal y se extendía con un pedículo largo y estrecho a través del retroperitoneo y de localización paravertebral izquierda hasta el pilar diafragmático ipsilateral. No se demuestran otros hallazgos tomográficos. Después de realizados los estudios de química sanguínea se decidió intervenir quirúrgicamente por la especialidad de Urología, lográndose la exéresis completa de la lesión y confirmándose el diagnóstico a través de biopsia 5191-2019 que confirma el diagnóstico de ganglioneuroma.



USA: Imagen hipoecogénica, de aspecto tumoral que desplaza los vasos del hilio renal sin infiltrarlos. TAC Abdomen: imagen hipodensa paravertebral izquierda, que se extiende desde el pilar diafragmático hasta la región del hilio renal izquierdo, de localización paravertebral, que se hace redondeada y de mayor tamaño a nivel del hilio adoptando forma nodular, mostrando contornos bien definidos, sin infiltrar las estructuras adyacentes.

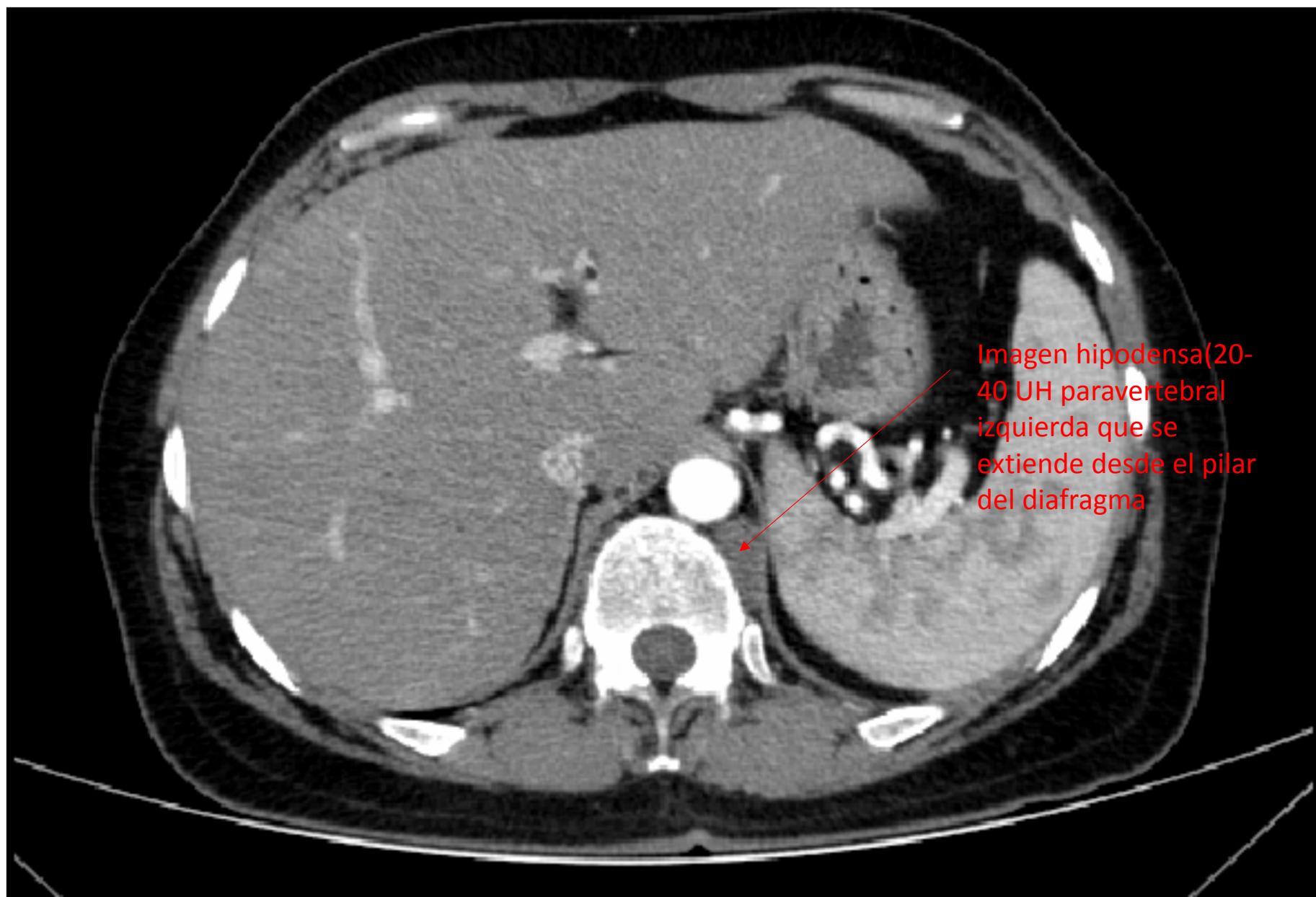
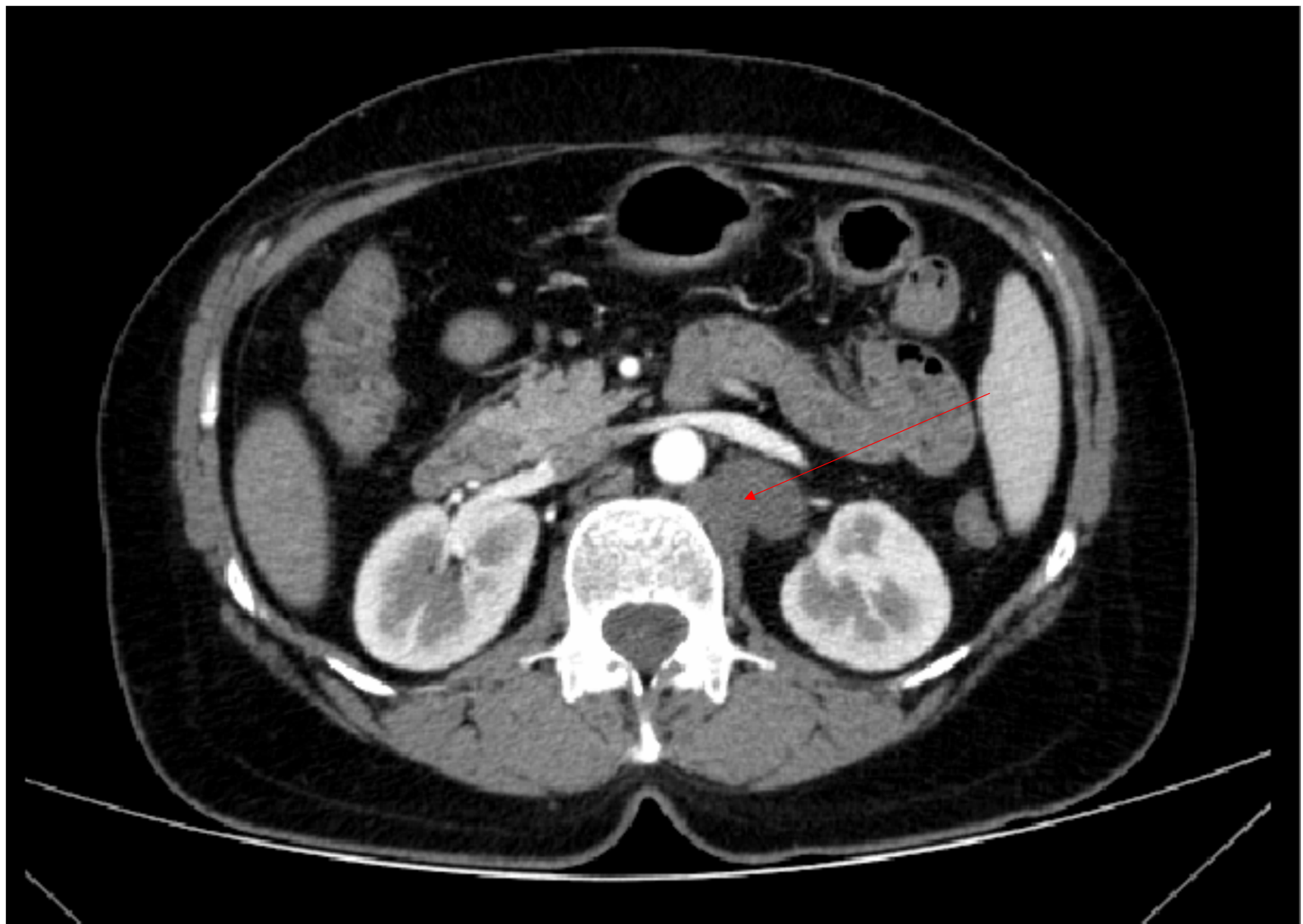
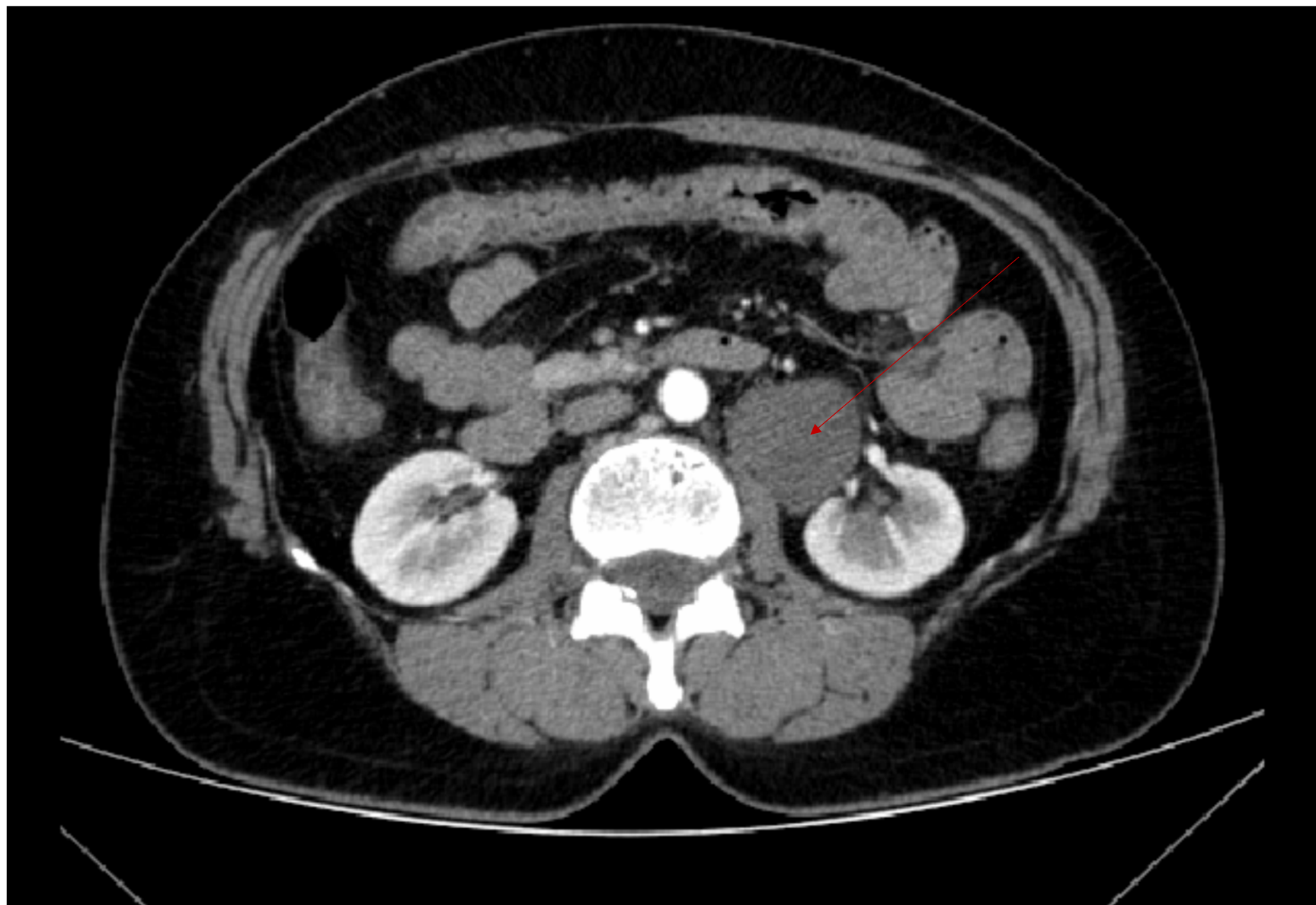
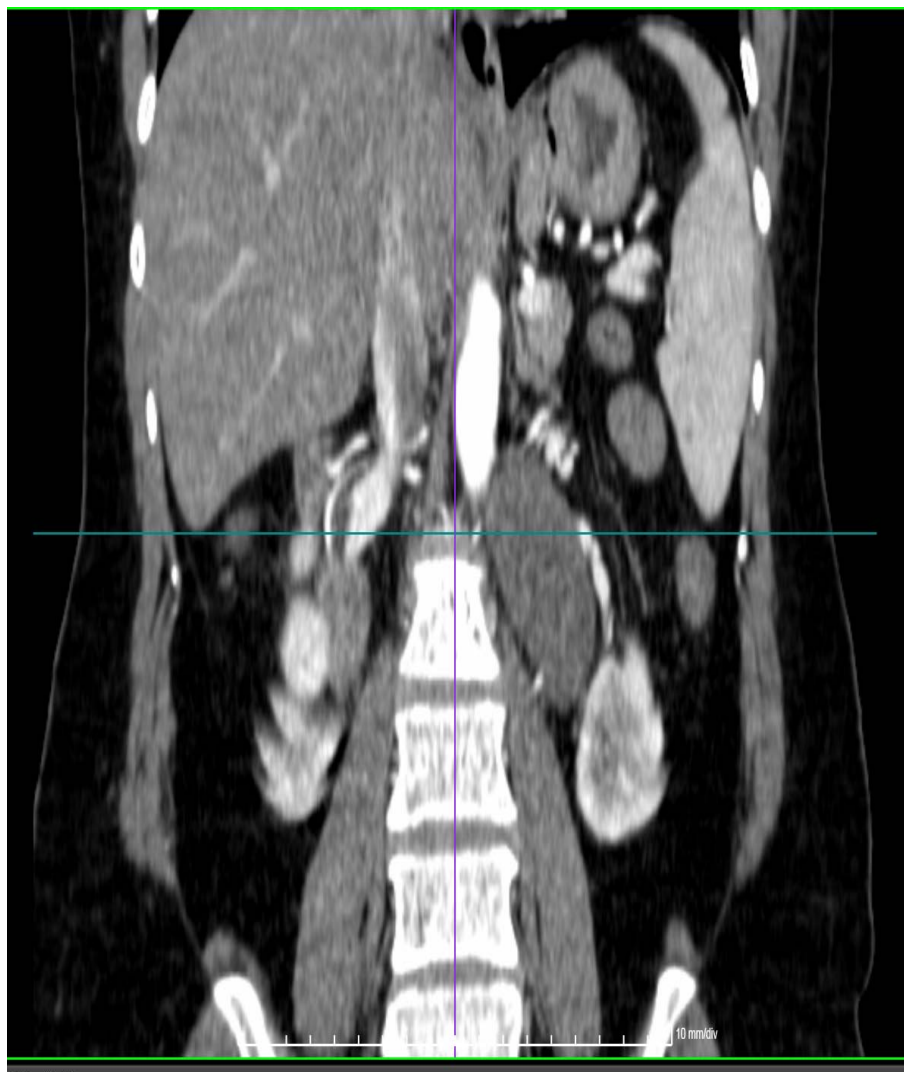


Imagen hipodensa(20-40 UH paravertebral izquierda que se extiende desde el pilar del diafragma











Discusión

El Gn es un tumor benigno, raro y de crecimiento lento originado a partir de las neuronas simpáticas primitivas de la cresta neural. Pertenece al grupo de los tumores neurogénicos originados a este nivel, junto al ganglioblastoma y el neuroblastoma, y a diferencia de ellos está formado por células ganglionares maduras sin potencial maligno. Existe controversia sobre si la aparición de un Gn puede ocurrir de novo (primario) o si es resultado de la diferenciación y maduración a partir de ganglioblastomas o neuroblastomas. Aparecen a lo largo de la cadena simpática paravertebral que va desde el cuello a la pelvis y ocasionalmente en la medula adrenal, siendo sus localizaciones más frecuentes mediastino posterior (40%) y retroperitoneo (37%); más rara es su presentación en mediastino anterior, estómago, apéndice o próstata. La localización suprarrenal se estima en un 15-30% de los casos.

La incidencia del Ganglioneuroma Suprarrenal (GnS) ha crecido en los últimos años en relación directa con el incremento en la detección de incidentalomas por la difusión de estudios de imagen que cada vez son de mayor calidad. Se estima que entre el 1 y el 10% de las TC abdominales encuentra de forma incidental un tumor adrenal, de los que el 1-6% corresponde a Gn. Aunque también se han notificado casos en niños, el GnS afecta fundamentalmente a adultos jóvenes sin predominio de sexo. Aproximadamente la mitad de los pacientes está asintomática, y cuando se manifiestan, la clínica más común es de dolor abdominal inespecífico o masa palpable. Desde el punto de vista funcional son, en general, no secretores, aunque en un 20-30% de los casos producen catecolaminas y metabolitos.

El diagnóstico comienza siempre con un estudio hormonal que demuestre no funcionalidad del tumor: cortisol libre en orina de 24 h, supresión con 1 mg de dexametasona, cortisol basal en sangre, ACTH, renina, aldosterona en sangre y catecolaminas (adrenalina y noradrenalina) y sus metabolitos en sangre y orina. Las pruebas de imagen más útiles son la TC abdominal y la resonancia magnética nuclear (RMN), que han demostrado su superioridad respecto de la ecografía en la detección y caracterización de la patología suprarrenal. En la TC se presentan como una masa sólida hipoatenuada (habitualmente, menos de 40 unidades Hounsfield) y bien definida, de forma oval o lobulada y con cápsula, presentando del 42 al 60% calcificaciones intratumorales; en ocasiones, pueden ser heterogéneas tras la administración de contraste. En la RMN presentan una señal de intensidad baja en T1 y heterogeneidad con intensidad alta en T2. Recientemente se ha incorporado la PET para complementar ambas pruebas en el diagnóstico del Gn y con la intención, sobre todo, de descartar patología neoplásica maligna suprarrenal. El diagnóstico de certeza definitivo vendrá determinado tras el análisis histopatológico de la pieza quirúrgica. En el estudio microscópico es característico observar una imagen uniforme con un estroma constituido por células de Schwann orientadas transversal y longitudinalmente, que se entrecruzan de forma irregular, pudiéndose encontrar en ocasiones grasa. Dispersas por este fondo schwanniano se encuentran neuronas relativamente maduras, con escasa sustancia de Nissl y formando pequeños grupos o nidos. Es típico el citoplasma voluminoso eosinófilo y la presencia de uno a tres núcleos con atipia ligera o moderada. El uso de la punción aspiración con aguja fina está limitado por la posibilidad de que se trate de patología maligna (carcinoma adrenal o metástasis) o una lesión quística y la dificultad para diferenciar entre adenoma y carcinoma.

Conclusiones

El Ganglioneuroma suele presentarse de forma asintomática y se diagnostica incidentalmente con pruebas de imágenes solicitadas por otros motivos. Su tratamiento es la exéresis quirúrgica con un pronóstico excelente.

Bibliografía

- Arce Gil J, Arce Terroba Y, Angerri Feu O, Caffaratti Sfuleini J, Garat Barredo JM, Villavicencio Mavrich H. Ganglioneuroma retroperitoneal en la infancia. Actas Urol Esp. 2008;32(5):567-570
- Singh KJ, Suri A, Vijjan V, Singh P, Srivastava A. Retroperitoneal ganglioneuroma presenting as right renal mass. Urology. 2016; 67(5):1085.e7-8.
- G.N. Zografos, K. Kothonidis, C. Ageli, N. Kopanakis, K. Dimitriou, E. Papaliodi, et al. Laparoscopic resection of large adrenal angliouroma. JSLS, 11 (2017), pp. 487-492
- S. Bingbing, L. Han-zhong, C. Cheng, R. Shi, F. Hua, W. Jin, et al. Differential diagnosis and laparoscopic treatment of adrenal pheochromocytoma and ganglioneuroma. Chin Med J, 122 (2009), pp. 1790-1793
- Ganglioneuroma como causa infrecuente de tumor suprarrenal. 1575-0922/\$ – see front matter © 2010 SEEN. Publicado por Elsevier España, S.L.
- Agarwal KK, Sharma P, Kc SS, Bal C, Kumar R. Giant thoracic ganglioneuroma in a pediatric patient: staging and restaging with 18F-FDG PET-CT. Rev Esp Med Nucl Imagen Mol 2014;33(5):310-311.doi:10.1016/j.remnm.2013.10.005
- Alqoqer KI, Albalawi M, Alnoaiji MS, Khan A. Case report: Mediastinal ganglioneuroma presented as chronic diarrhea in a young Saudi girl. Int J Clin Med 2014;420-424
- Akildz EU, Yalcinkaya U. Thoracic neurogenic tumors: a clinicopathologic evaluation of 42 cases. Neurology Asia 2015;20(1)59-63