



## Caso clínico

# Abordaje laparoscópico de tumor retroperitoneal: reporte de caso de ganglioneuroma

## Laparoscopic approach to retroperitoneal tumor: case report of ganglioneuroma

Karen Aguirre-Flores,\*<sup>‡</sup> Ulises Eduardo Mazariegos-Gutiérrez,\* Yulia Angélica Morales-Chomina,\*  
Samuel Rodrigo Gómez-Arenas,\* Yamir Ahmed Nacud-Bezies\*

\* Servicio de Cirugía General. Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de Monterrey, Nuevo León.

<sup>‡</sup> ORCID: 0000-0003-0063-8701

### RESUMEN

**Introducción:** el ganglioneuroma es un tumor benigno poco frecuente de origen en la cresta neural que surge del sistema nervioso simpático. El caso que se presenta reporta características clínicas inusuales y opciones de tratamiento del ganglioneuroma retroperitoneal. **Presentación de caso:** paciente masculino de 36 años con antecedente de enfermedad renal crónica secundaria a hipertensión arterial de difícil control. Las pruebas iniciales, incluidos ultrasonido Doppler renal y gammagrama con I 131-MIBG fueron normales. Se realizó tomografía computarizada abdominal contrastada que demostró una masa retroperitoneal de 2 cm adyacente a la glándula suprarrenal izquierda y que se delimitó aún más mediante resonancia magnética reportando probable paraganglioma. La metanefrina total en orina plasmática estaba significativamente elevada. El paciente se trató con bloqueo alfa preoperatorio, realizando resección completa del tumor por laparoscopia. El examen histopatológico reportó ganglioneuroma. No hubo complicaciones trans o posoperatorias, la estancia hospitalaria total fue de dos días y los niveles de metanefrina se normalizaron en el seguimiento. **Conclusión:** la resección completa por laparoscopia es ampliamente aceptada como terapia adecuada sin recurrencia para el tratamiento de ganglioneuromas retroperitoneales sintomáticos como el caso clínico reportado presentando buen pronóstico.

**Palabras clave:** tumor retroperitoneal, ganglioneuroma, laparoscopia.

### ABSTRACT

**Introduction:** ganglioneuroma is a rare benign tumor of neural crest origin arising from the sympathetic nervous system. The case presented reports the unusual clinical features and treatment options of retroperitoneal ganglioneuroma. **Case report:** a 36-year-old male with a history of chronic kidney disease secondary to difficult-to-control hypertension. Initial tests, including renal doppler ultrasound and I 131-MIBG scintigraphy were normal. A contrasted abdominal computed tomography scan was performed which demonstrated a 2 cm retroperitoneal mass adjacent to the left adrenal gland and further delineated by magnetic resonance imaging reporting probable paraganglioma. Plasma urine total metanephrine was significantly elevated. The patient was treated with preoperative alpha blockade, performing complete tumor resection laparoscopically. Histopathological examination reported the diagnosis of ganglioneuroma. There were no intra or postoperative complications, total hospital stay was two days and metanephrine levels normalized at follow-up. **Conclusion:** complete resection by laparoscopy is widely accepted as an adequate therapy without recurrence for the treatment of symptomatic retroperitoneal ganglioneuromas such as the clinical case reported, presenting a good prognosis.

**Keywords:** retroperitoneal tumor, ganglioneuroma, laparoscopy.

Recibido: 18/04/2023. Aceptado: 06/06/2023.

Correspondencia: **Dra. Karen Aguirre-Flores**

E-mail: [aguirre.karen1901@gmail.com](mailto:aguirre.karen1901@gmail.com)

**Citar como:** Aguirre-Flores K, Mazariegos-Gutiérrez UE, Morales-Chomina YA, Gómez-Arenas SR, Nacud-Bezies YA. Abordaje laparoscópico de tumor retroperitoneal: reporte de caso de ganglioneuroma. Rev Mex Cir Endoscop. 2023; 24 (1-4): 21-25. <https://dx.doi.org/10.35366/114305>



## INTRODUCCIÓN

Los ganglioneuromas son tumores benignos poco comunes bien diferenciados encontrados en general en mediastino posterior y retroperitoneo, que surgen de las células ganglionares simpáticas, representan sólo 1.6% de los tumores retroperitoneales. Debido a su poca frecuencia o incidencia decidimos documentar el presente caso clínico. Histológicamente, los ganglioneuromas se componen sobre todo de estroma schwanniano maduro y células ganglionares, y por lo común se diagnostican a edad más avanzada en comparación con otros subtipos de tumores neuroblásticos periféricos.<sup>1</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un paciente masculino de 36 años con antecedente de enfermedad renal crónica KDIGO IIIB secundaria a hipertensión arterial de difícil control. Las pruebas iniciales, incluidos ultrasonido Doppler renal y gammagrama con I 131-MIBG fueron normales. Se realizó tomografía computarizada abdominal contrastada que demostró una

masa retroperitoneal de 2 cm adyacente a la glándula suprarrenal izquierda y que se delimitó aún más mediante resonancia magnética reportando probable paraganglioma (*Figura 1*). La metanefrina plasmática estaba significativamente elevada (0.7 nmol/L).

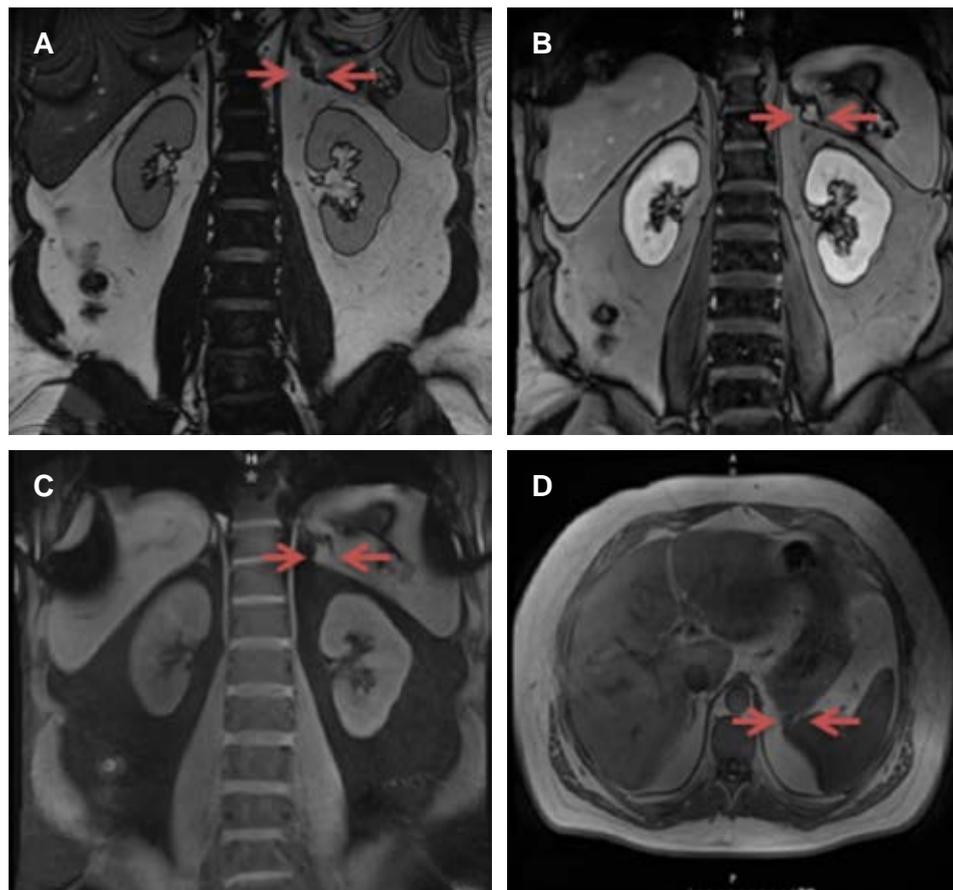
### Protocolo preoperatorio

Se planificó resolución del caso por vía laparoscópica; el paciente se trató con bloqueo alfa preoperatorio.

### Técnica quirúrgica

Previo protocolo quirúrgico bajo anestesia general balanceada, asepsia y antisepsia, tiempo fuera exitoso, con el paciente en decúbito lateral derecho, se realizó neumoperitoneo con técnica de Veress manteniendo presión intraabdominal entre 12 y 15 mmHg.

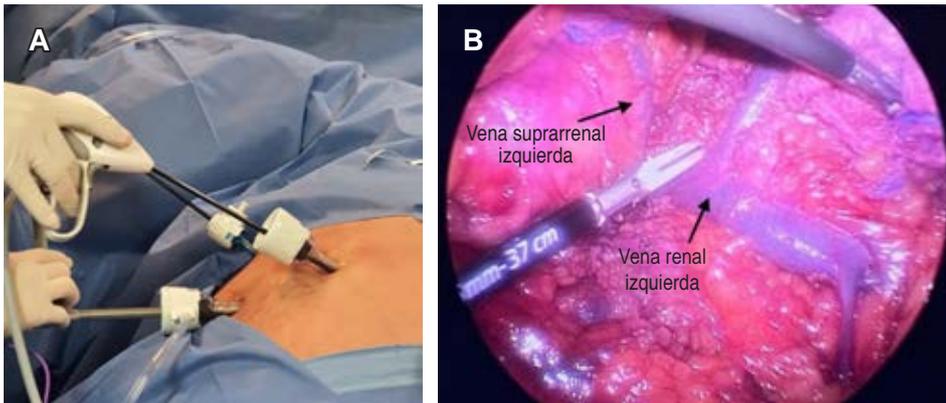
En hipocondrio izquierdo línea media clavicular, equidistante a cicatriz umbilical, se colocó trocar de 12 mm y después bajo visión directa se colocó trocar de 12 mm en línea axilar anterior y de 5 mm



**Figura 1:**

Resonancia magnética en secuencia fuera de fase en corte coronal donde se observa a nivel medial de glándula suprarrenal izquierda, imagen de morfología ovoidea:

- A)** Bordes parcialmente definidos.
- B)** De comportamiento hipointenso en T1. **C)** Hiperintenso en T2. **D)** Sin supresión de grasa, con ávido realce tras la administración de medio de contraste paramagnético, mide 9.4 × 15 mm en plano axial.

**Figura 2:**

**A)** Puertos laparoscópicos, trocar de 12 mm en hipocondrio izquierdo línea media clavicular, equidistante a cicatriz umbilical, trocar de 12 mm en línea axilar anterior y trocar de 5 mm en línea media clavicular a 3 cm del reborde costal izquierdo. **B)** Disección y preservación de vena suprarenal izquierda y vena renal izquierda.

en línea media clavicular a 3 cm del reborde costal izquierdo (Figura 2A).

Se procedió a disecar y liberar ligamento esplenocólico, se liberó vena suprarenal izquierda, vena renal izquierda y vena gonadal izquierda (Figura 2B), se disecó tejido fibroso e irregular de  $1.0 \times 1.5$  cm (Figura 3A), se extrajo pieza en endobag por puerto de 12 mm y se envió a patología para diagnóstico definitivo.

Bajo visión directa se retiraron puertos de trabajo y se concluyó con el cierre por planos de manera habitual.

## RESULTADOS

Se realizó resección completa del tumor, logrando la preservación exitosa de estructuras vecinas y sin fluctuación intraoperatoria de la presión arterial. El examen histopatológico reportó ganglioneuroma, con rasgos característicos de estroma schwanniano maduro y células ganglionares (Figura 3). No hubo complicaciones posoperatorias, la estancia hospitalaria total fue de dos días y los niveles de metanefrina se normalizaron en el seguimiento (0.4 nmol/L).

## DISCUSIÓN

El ganglioneuroma es un tumor benigno, raro y de crecimiento lento originado a partir de las neuronas simpáticas primitivas de la cresta neural, perteneciendo al grupo de los tumores neurogénicos originados a este nivel, junto al ganglioblastoma y el neuroblastoma.<sup>2,3</sup>

Aparecen a lo largo de la cadena simpática paravertebral que va desde el cuello a la pelvis y en ocasiones en la médula adrenal, siendo sus localizaciones más frecuentes mediastino posterior (40%) y retroperitoneo (37%); su presentación en mediastino anterior, estómago, apéndice o próstata es más rara.<sup>3-5</sup> La localización retroperitoneal suprarenal, como se presentó en nuestro caso clínico, se estima en 15-30% de los casos.

La incidencia de ganglioneuroma suprarenal 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 1 y 10% de las tomografías abdominales encuentra de forma incidental un tumor adrenal, de los que 1-6% corresponde a ganglioneuroma.

Aunque también se han notificado casos en niños, el ganglioneuroma suprarenal afecta sobre todo a adultos jóvenes sin predominio de sexo.<sup>2</sup>

En el aspecto clínico cerca de la mitad de los pacientes se encuentran asintomáticos, y cuando se manifiestan, la clínica más común es dolor abdominal inespecífico o masa palpable.

Desde el punto de vista funcional son, en general, no secretores, aunque en 20-30% de los casos producen catecolaminas y metabolitos. En caso de actividad hormonal puede acompañar diarrea (liberación de péptido intestinal vasoactivo), sudoración o hipertensión arterial,<sup>4,5</sup> fisiopatología que desencadenaba las crisis hipertensivas en nuestro paciente, por lo cual uno de los principales diagnósticos diferenciales son el feocromocitoma y paraganglioma.

El diagnóstico puede iniciar con un estudio hormonal que demuestre no funcionalidad del tumor: cortisol libre en orina de 24 horas, 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.<sup>2,3</sup>

Las pruebas de imagen más útiles son la tomografía abdominal y la resonancia magnética nuclear, que han demostrado superioridad respecto de la ecografía en la detección y caracterización de la patología suprarenal.<sup>2,3</sup> En la tomografía se presentan como masa sólida hipodensa (habitualmente, menos de 40 unidades Hounsfield) y bien definida, de forma oval o lobulada y con cápsula fibrosa, 42 a 60% de los casos presentan calcificaciones intratu-

morales; en ocasiones, pueden ser heterogéneas tras la administración de contraste.<sup>3,5,6</sup>

En la resonancia magnética presentan una señal de intensidad baja en T1 y heterogeneidad con intensidad alta en T2,<sup>6</sup> representación ejemplificada con las imágenes del caso clínico (*Figuras 1B y 1C*). En los últimos años se ha incorporado la tomografía de emisión de positrones (PET) para complementar ambas pruebas en el diagnóstico del ganglioneuroma y con la intención, sobre todo, de descartar patología neoplásica maligna suprarrenal.<sup>2</sup> El diagnóstico de certeza definitivo se realiza a través del estudio 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 de igual manera ejemplificadas en las imágenes de nuestro caso clínico (*Figura 3C*), 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.

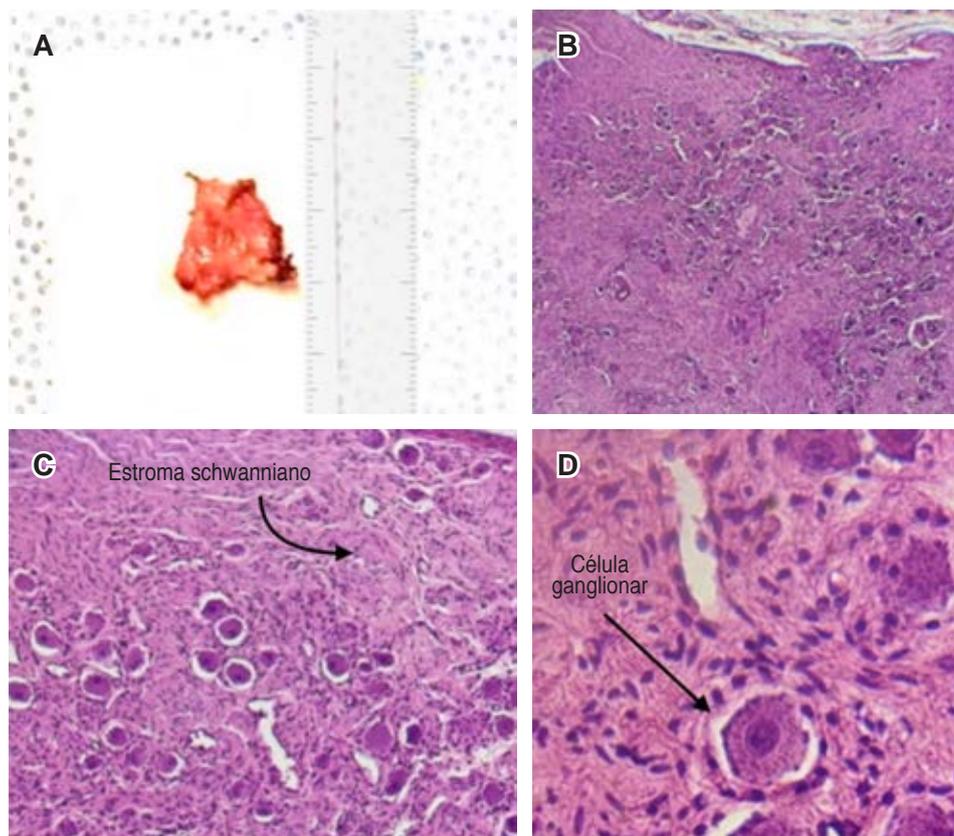
El uso de la punción aspiración con aguja fina está limitado por la posibilidad de que se trate de patología maligna (carcinoma adrenal o metástasis) o una lesión quística y la dificultad para diferenciar entre adenoma y carcinoma.<sup>2,3</sup>

La indicación quirúrgica en tumores adrenales incidentales no funcionantes no está del todo definida, dependerá del tamaño de la lesión y sus características radiológicas, por ejemplo en tumores sintomáticos, con un diámetro mayor de 6 cm o que presentan características radiológicas de malignidad, serán indicaciones quirúrgicas claras ya que se ha visto mayor incidencia de carcinoma en estas lesiones.<sup>4,7</sup>

En lesiones menores de 4 cm suele hacerse vigilancia clínico-radiológica, aunque algunos autores abogan por exéresis en pacientes jóvenes sintomáticos en vistas a un seguimiento muy largo, indicaciones quirúrgicas establecidas en el caso clínico presentado.<sup>7,8</sup>

La controversia se establece para lesiones entre 4 y 6 cm, aceptándose tanto realizar exéresis como seguimiento, planteándose entonces la cirugía en caso de crecimiento del tumor o aparición de signos radiológicos de malignidad.<sup>4,7</sup>

La laparoscopia se ha convertido en la vía de abordaje de elección para toda la patología suprarrenal, incluyendo las masas incidentales no funcionantes y con cada vez menor limitación por el tamaño.<sup>7</sup> No existe consenso actual sobre



**Figura 3:**

- A)** Muestra de tejido de color amarillento, irregular y blando de 1.0 x 1.5 cm. **B)** Imagen compatible con ganglioneuroma, laminilla en 5X.
- C)** Estroma schwanniano dominante, laminilla en 10X. **D)** Célula ganglionar, laminilla en 40X.

el tamaño máximo del tumor que se debe intervenir por laparoscopia, estando el límite clásico aceptado en 6 cm; hay, no obstante, numerosas series con tumores de mayor tamaño, llegando incluso hasta los 13 cm.<sup>2,7-9</sup>

La vía de abordaje suele ser transperitoneal, aunque se encuentran grupos que prefieren el acceso retroperitoneal, siendo contraindicaciones absolutas, hoy día, la presencia de tumor invasivo maligno o la trombosis venosa asociada de la vena renal o suprarrenal.<sup>7-10</sup>

Debido a su baja tasa de proliferación y mitosis, el pronóstico del ganglioneuroma es favorable; sin embargo, se ha descrito la progresión maligna a neuroblastoma y recurrencias locales, siendo otra indicación quirúrgica en pacientes como el del caso clínico reportado.<sup>11,12</sup>

### CONCLUSIÓN

La resección completa por laparoscopia es ampliamente aceptada como terapia adecuada sin recurrencia para el tratamiento de ganglioneuromas retroperitoneales sintomáticos como el caso clínico reportado presentando un buen pronóstico.

### REFERENCIAS

1. Xiao J, Zhao Z, Li B, Zhang T. Primary retroperitoneal ganglioneuroma: a retrospective cohort study of 32 patients. *Front Surg*. 2021; 8: 642451.
2. Zografos GN, Kothonidis K, Ageli C, Kopanakis N, Dimitriou K, Papalioti E et al. Laparoscopic resection of large adrenal ganglioneuroma. *JSLs*. 2007; 11: 487-492.
3. Arredondo MF, Soto DM, Benavente FA, Basquero GB, Zurera CA, Linares AR. Ganglioneuroma suprarrenal. Aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp*. 2003; 27: 221-225.
4. Brouwers F, Eisenhofer G, Lenders J, Pacak K. Emergencies caused by pheochromocytoma, neuroblastoma or ganglioneuroma. *Endocrinol Metab Clin N Am*. 2006; 35: 699-724.
5. Guo YK, Yang ZG, Li Y, Deng YP, Ma ES, Min PQ et al. Uncommon adrenal masses: CT and MRI features with histopathologic correlation. *Eur J Radiol*. 2007; 62: 359-370.
6. Maweja S, Materne R, Detrembleur N, De Leval L, Defecheroux T, Meurisse M et al. Adrenal ganglioneuroma. *Am J Surg*. 2007; 194: 683-684.
7. Ramírez-Plaza CP, Rodríguez-Cañete A, Domínguez-López ME, Valle-Carbajo M, Jiménez-Mazure C, Marín-Camero N et al. Desarrollo y evolución de la suprarrenalectomía laparoscópica en una unidad especializada: de los casos iniciales al hospital de día. *Endocrinol Nutr*. 2010; 57: 22-27.
8. Liao CH, Chueh SC, Lai MK, Hsiao PJ, Chen J. Laparoscopic adrenalectomy for potentially malignant adrenal tumors greater than 5 centimeters. *J Clin Endocrinol Metab*. 2006; 91: 3080-3083.
9. Bingbing S, Han-Zhong L, Cheng C, Shi R, Hua F, Jin W et al. Differential diagnosis and laparoscopic treatment of adrenal pheochromocytoma and ganglioneuroma. *Chin Med J*. 2009; 122: 1790-1793.
10. Yamaguchi K, Hara I, Takeda M, Tanaka K, Yamada Y, Fujisawa M et al. Two cases of ganglioneuroma. *Urology*. 2006; 67: 622.e1-622.e4.
11. Torregrosa L, Granada J, Cervera S. Ganglioneuroma retroperitoneal en un hospital universitario: reporte de caso. *Univ Méd*. 2013; 54: 396-400.
12. Von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, Ganjoo KN et al. Soft tissue sarcoma, version 2.2018, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw*. 2018; 16: 536-563.