

## Casos Clínicos

# Ganglioneuroma retroperitoneal: envolvimento do pedículo vascular do rim esquerdo

David Martinho, Sérgio Pereira, Rui Formoso, Pedro Barros, António Pinto Carvalho, Rubens Deus, Tomé Lopes

Serviço de Urologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte (HSM/HPV), Lisboa, Portugal

**Correspondência:** David de Martinho – Serviço de Urologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte (HSM/HPV) – Director: Dr. Tomé Lopes – Avenida Professor Egas Moniz, 1649-035 LISBOA – E-mail: martinho\_david@hotmail.com

### Resumo

O ganglioneuroma é um tumor benigno raro que surge tipicamente em adultos jovens, mais frequentemente no mediastino posterior e retroperitoneu. Na maioria dos casos são assintomáticos e quando desencadeiam sintomas são devido ao efeito de massa. O diagnóstico é sugerido por meios complementares imagiológicos mas carece de confirmação histológica. O tratamento é essencialmente cirúrgico, embora em centros clínicos experientes se opte também pela vigilância. Na sequência da investigação etiológica de queixas álgicas localizadas à região lombar e flanco esquerdos numa mulher de 73 anos, foi diagnosticado um ganglioneuroma retroperitoneal para-renal esquerdo, observado em tomografia computadorizada e caracterizada por biópsia dirigida. O tumor foi excisado por laporotomia, mas este envolvia por completo o pedículo vascular do rim esquerdo pelo que houve necessidade de proceder-se a nefrectomia. Foram também excisados três nódulos para-aórticos. O exame histológico revelou que a peça principal e os nódulos eram a mesma entidade nosológica rara – ganglioneuroma (múltiplos).

**Palavras chave:** Ganglioneuroma retroperitoneal, pedículo vascular renal, nefrectomia

### Abstract

The ganglioneuroma is a rare benign tumor that is diagnosed typically in young adults. Posterior mediastinum and retroperitoneal areas are the most frequent localization. Usually asymptomatic and if symptoms appears are due mass effect. The diagnosis is suspected by imaging exams but the definitive diagnosis is made by histological examination. The management is mainly surgical but it can be conservative in experienced clinical centres. In a 73 year old woman was found a left para-renal retroperitoneal ganglioneuroma on computed tomography and histological characterized by biopsy in sequence of left lumbar and flank pain investigation. The tumor was resected but it was made a nefrectomy also because it involved the renal left vascular pedicle. Three nodules were also removed. The histological examination showed that the principal lesion and the three nodules were the same rare entity – ganglioneuroma (multiples).

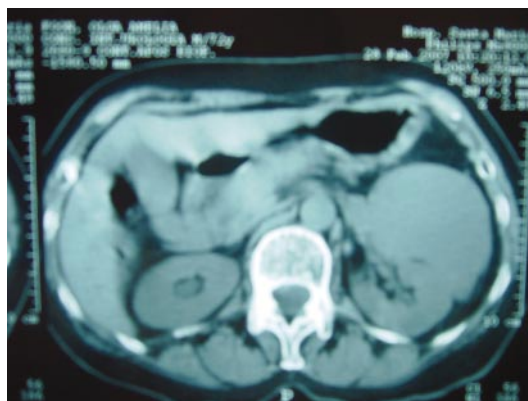
**Key Words:** Retroperitoneal ganglioneuroma, renal vascular pedicle, nefrectomy

## Introdução

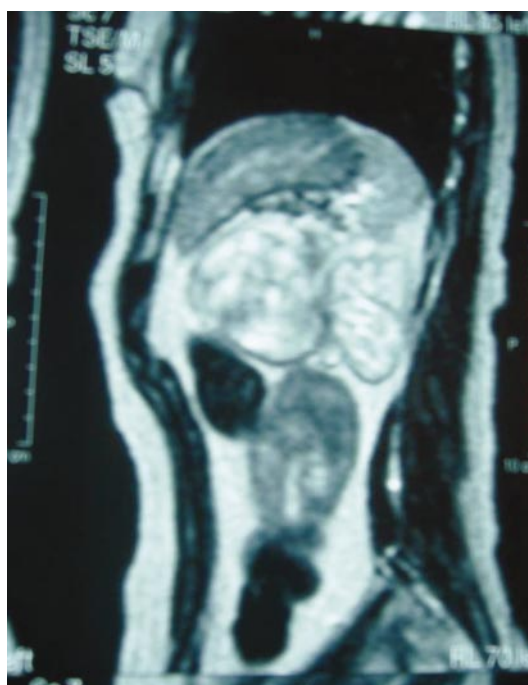
O ganglioneuroma é um tumor raro derivado das células ganglionares simpáticas, que por sua vez têm origem embrionária na crista neural.<sup>1,2</sup> Representa o membro mais diferenciado do grupo de tumores derivados do sistema nervoso simpático,<sup>1,3</sup> sendo considerado por muitos autores o equivalente benigno do neuroblastoma.<sup>1,4</sup> A maioria são assintomáticos e achados acidentalmente. A sua localização mais frequente é no mediastino posterior seguido do retroperitонеu.

## Caso Clínico

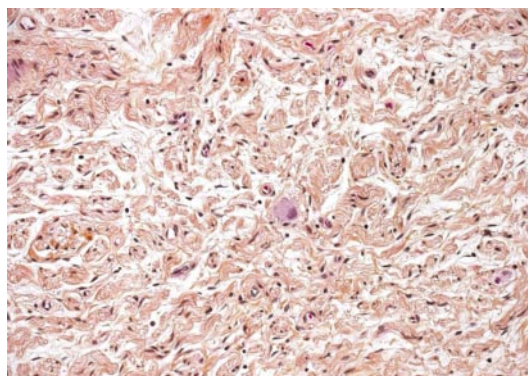
Doente do sexo feminino, 73 anos de idade, de origem asiática, sem antecedentes médico-cirúrgicos de relevo, assintomática até início de 2006, altura em que iniciou queixas álgicas do tipo moimha localizadas à região lombar e flanco esquerdo com agravamento progressivo. A ecografia revelou uma massa heterogénea com cerca de 8 cm de maior diâmetro na dependência do rim esquerdo. Na tomografia computadorizada observou-se, em contiguidade com o rim esquerdo, volumosa neoformação tecidual com características predominantemente expansivas com 8 x 7,7 cm de diâmetros longitudinal e transversal respectivamente (Fig. 1). Não foram identificadas adenomegalias regionais. Na ressonância magnética visualizou-se massa sólida com localização retroperitoneal, para-renal anterior à esquerda, de contornos bem definidos, que mantinha os planos de clivagem com os órgãos adjacentes, apresentando-se hipointensa em relação ao parênquima hepático em T<sub>1</sub>, hiperintensa e ligeiramente heterogénea em T<sub>2</sub> (Fig. 2). Procedeu-se a biópsia dirigida cujo diagnóstico histológico revelou ganglioneuroma. A doente foi submetida a laporotomia para exérese do tumor mas, intra-operatóriamente observou-se que este envolvia por completo o pedículo vascular do rim esquerdo pelo que houve necessidade de se proceder a nefrectomia esquerda para que a remoção fosse completa. Foram também excisados três nodulos para-aórticos identificados durante a cirurgia. A peça ressecada media 9,5 x 8 x 3,5 cm e pesava 230g. O exame histológico pós-operatório da peça e dos nódulos mostrou tratarem-se de vários ganglioneuromas independentes, sem no entanto haver invasão do parênquima renal (Fig. 3).



**Figura 1.** TC abdominal: massa sólida medindo 8 cm longitudinalmente e 7,7 cm transversalmente em contiguidade com o rim esquerdo



**Figura 2.** RMN: massa para-renal anterior esquerda



**Figura 3.** Coloração com hematoxilina-eosina observando-se células ganglionares maduras sobre um estroma neurofibrilar em que se identificam também células de Schwann

O quadro álgico da doente melhorou após a cirurgia, mas na tomografia computadorizada abdominal de controlo efectuada aos 6 meses pós-operatório identificou-se um nódulo sólido com cerca de 3,0 cm ao nível do canal sagrado pelo que foi orientada para consulta de Neurocirurgia.

## Discussão

O ganglioneuroma é um tumor benigno raro que surge tipicamente em adultos jovens, diagnosticado em 40 a 60% dos casos antes dos 20 anos e mais de 80% antes dos 40 anos.<sup>2,5,8</sup> A taxa de incidência é semelhante em ambos os sexos. A localização mais frequente é no mediastino posterior seguido do retroperitoneu, mas podem surgir em qualquer localização na dependência do sistema nervoso simpático. Na maioria dos casos o ganglioneuroma cursa de forma assintomática e o seu diagnóstico é casual.<sup>3,9,10</sup>

Quando provoca sintomatologia, esta geralmente resulta da compressão das estruturas vizinhas pela massa. Tumores abdominais podem provocar dor abdominal, vômitos, obstipação, perda de peso. Estão descritos sintomas neurológicos por compressão medular, respiratórios, urinários. Estes tumores têm tendência a tornarem-se endócrinos produzindo catecolaminas, péptido intestinal vasoactivo, mas raramente estes levam à produção de sintomas.<sup>3,5</sup> Em alguns doentes o tumor envolve total ou parcialmente os vasos sanguíneos sem que, na maioria dos casos, provoque estenose do lumen. Isto foi observado no caso apresentado, uma vez que o tumor envolvia totalmente a artéria e veia renal esquerda sem haver compromisso dos seus calibres, mas foi este aspecto morfológico que motivou a nefrectomia esquerda.

A orientação diagnóstica baseia-se em técnicas de imagem como a ecografia, tomografia computadorizada, ressonância magnética, gamagrafia com metaiodobencilguanidina marcada, mas nenhuma pode confirmar inequivocamente o diagnóstico de ganglioneuroma frente a outros tumores de natureza neuronal.<sup>6,8,9</sup> O diagnóstico definitivo carece de confirmação histológica em biópsia ou na peça de ressecção. Deve destacar-se, no entanto, que aproximadamente 25% dos ganglioneuromas têm um componente pouco diferenciado seja de ganglioneuroblastoma, de neuroblastoma ou até de feocromocitoma pelo que um diagnóstico ba-

seado na biópsia só pode ser de presunção.<sup>5,9</sup> Esta poderá ser a causa do facto de tumores diagnosticados como ganglioneuromas em múltiplas biópsias desenvolverem metástases na sua evolução.

O tratamento deste tipo de tumor é essencialmente a exérese cirúrgica. Há autores que defendem a abstinência terapêutica quando o diagnóstico é feito através de biópsia repetindo-se, no entanto, as biópsias se o tamanho tumoral aumentar para despistar o surgimento de neuroblastoma. Nestes casos apenas se procede a excisão se existirem sintomas ou complicações resultantes do tumor como compressão radicular, efeito de massa ou aumento da actividade secretória de catecolaminas. No entanto há investigadores que advogam que a opção pela vigilância deve considerar-se com cautela, e unicamente em centros com experiência nestes tumores pois, tal como referido anteriormente, as biópsias apenas aportam um diagnóstico de presunção. Está descrito a coexistência de ganglioneuroma com ganglioneuroblastoma, neuroblastoma, feocromocitoma e, ganglioneuromas observados durante anos acabaram por desenvolver tumores agressivos na sua evolução.<sup>4,6,8</sup>

## Bibliografia

1. Hicks MJ, Mackay B.: Comparision of ultrastructural features among neuroblastic tumors: maturation from neuroblastoma to ganglioneuroma. *Ultrastruct Pathology* 19: 311-322, 1995
2. Hernando Almundí E, Garcia Calleja JL, Blanco Gonzalez J, Córdoba Diaz de Laspra E, Cardiel García MJ, Del Rio Marco F et al: Ganglioneuroma retroperitoneal. A propósito de um caso. *Arch Esp Urol* 50: 202-204, 1997
3. De Castro Barbosa F, Aguera L, Rosell D, Isa W, Sanchez de la Muela P, Robles JE et al: Ganglioneuroma retroperitoneal: un tumor infrequente. *Acta Urológica Espanha* 16: 736-738, 1998
4. Hayes FA, Green AA, Rao BN,: Clinical manifestations of ganglioneuroma. *Cancer* 63: 1211-1214, 1989
5. Ichikawa T, Ohtomo K, Araki T, Fujimoto H, Nemoto K, Nanbu A et al : Ganglioneuroma: computed tomography and magnetic resonance features. *British J Radiology*: 114-121, 1996
6. Ghali VS, Gold JE, Vicent RA, Cosgrove JM: Malignant peripheral nerve sheath tumor arising spontaneously from retroperitoneal ganglioneuroma: a case report, review of de literature, and immunohistochemical study, *Hum Pathol* 23: 72-75, 1992

7. George B, Hero B, Harms D, et al : Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* 91: 1905-1913, 2001
8. Radin R, David CL, Goldfarb H, Francis IR: Adrenal and extra-adrenal retroperitoneal ganglioneuroma: imaging findings in 13 adults. *Radiology* 202: 703-707, 1997
9. A. Díaz, Lozano MA, Trujillo Ascanio R., Cobo Huici F.: Ganglioneuroma retroperitoneal. *Cir Esp* 67: 314-316, 2000
10. Kamal J, Amit S., Vivek V., Retroperitoneal ganglioneuroma - A case report, *Urology* 67: 1085-1088, 2006