

GANGLIONEUROMA RETROPERITONEAL. RELATO DE CASO.

GANGLIONEUROMA RETROPERITONEAL. CASE REPORT.

Alexandre Ferreira Oliveira, TCBC-MG¹; Leonardo José Vieira²; Agner Alexandre Moreira, ACBC-MG³; João Baptista de Paula Fraga⁴; Rómmel Ribeiro Lourenço Costa⁵.

RESUMO

Ganglioneuromas (GN) pertencem a um grupo de tumores neuroblásticos originados da crista neural e são constituídos por células ganglionares maduras e células de Schwann. Eles são raros (1:100.000 crianças), benignos e assintomáticos, reservando a manifestação clínica aos sintomas compressivos, diarreia, hipertensão, virilização ou *miastenia gravis*. Nesse relato, os autores apresentam um caso de uma menina de quatro anos de idade com um tumor extenso abdominal, cujo diagnóstico foi ganglioneuroma retroperitoneal.

Descritores: Criança. Neoplasias. Neoplasias retroperitoneais. Ganglioneuroma.

ABSTRACT

Ganglioneuromas (GNS) belong to a group of neuroblastics tumors originated from the neural crest and are constituted by mature ganglion cells and Schwann cells. They are rare (1:100,000 children), benign and asymptomatic, reserving the clinical manifestations for compression symptoms, diarrhea, hypertension, virilization or myasthenia gravis. In this report, the authors present a case of a 4-year-old girl who had extensive abdominal tumor, whose diagnosis was of retroperitoneal ganglioneuroma.

Keywords: Child. Neoplasms. Retroperitoneal Neoplasms. Ganglioneuroma.

INTRODUÇÃO

Os ganglioneuromas (GN) pertencem ao grupo de tumores neuroblásticos, que se originam da crista neural e são compostos de células ganglionares maduras e células de Schwann. São tumores raros¹, benignos e assintomáticos, reservando as manifestações clínicas para sintomas paraneoplásicos, seja por compressão de estruturas adjacentes, seja por quadros como diarreia, hipertensão, virilização ou *miastenia gravis*¹⁻³. Apresentam maior predileção pelo sexo feminino na proporção de 3:1 e podem ocorrer em todas as faixas etárias, sendo mais comumente encontrados em crianças e adultos jovens (40-60%)⁴. Neste trabalho, os autores relatam o caso de uma criança de quatro anos de idade, que apresentava volumoso tumor abdominal, cujo diagnóstico anatomopatológico foi ganglioneuroma retroperitoneal.

RELATO DO CASO

Paciente, quatro anos e nove meses de idade, sexo feminino, foi encaminhada com queixas de rinorreia, tosse, febre e diarreia.

Ao exame físico, constatou-se volumoso tumor de consistência endurecida, semifixo no hipocôndrio esquerdo. A ultrassonografia e a tomografia computadorizada de abdome e pelve evidenciaram tumor extenso, bem delimitado, que se estendia desde a transição toracoabdominal até hipocôndrio esquerdo (Figura 1). Conduta adotada: exérese do tumor.

No per-operatório, confirmou-se a localização supramesocólica do tumor com invasão do diafragma esquerdo, que foi ressecado em conjunto com a glândula suprarrenal esquerda, baço, cauda de pâncreas e junção esofagogástrica, com rafia primária, em monobloco. Para a reconstrução diafragmática utilizou-se malha de polipropileno monofilamentar. Foi realizada a drenagem intercostal fechada de tórax em selo d'água (dreno nº 24).

O laudo anatomopatológico relatou tumor, medindo 16,0x12,0x7,0 cm (Figura 2), exibindo superfície externa acinzentada e componente fibrótico em toda sua extensão. O diagnóstico histológico foi ganglioneuroma.

1. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora-MG; 2. Hospital ASCOMCER; 3. Hospital Dr. João Felício; 4. Sociedade Brasileira de Coloproctologia; 5. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora, MG.

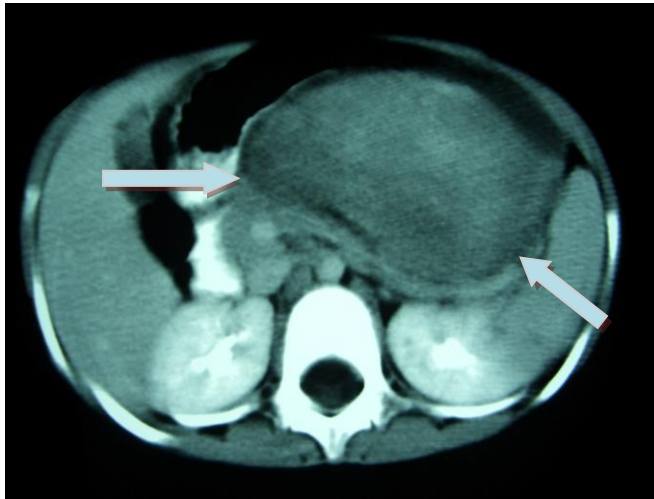


Figura 1. TC de abdome após injeção de material de contraste, evidenciando a volumosa tumoração (setas).

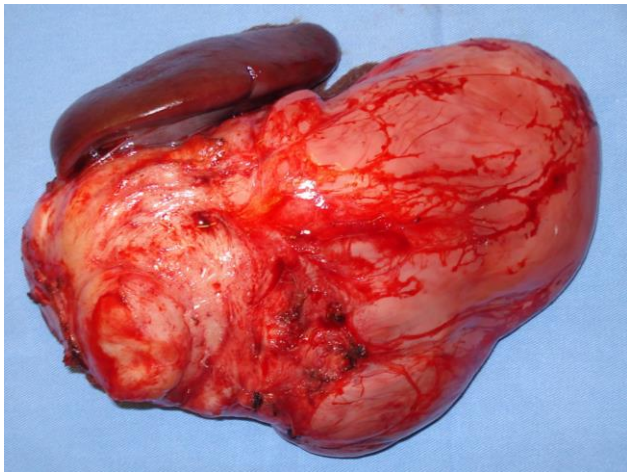


Figura 2. Peça em monobloco após a ressecção cirúrgica.

DISCUSSÃO

Os ganglioneuromas (GN) pertencem ao grupo de tumores neuroblásticos que se originam do sistema nervoso periférico, mais precisamente na crista neural. Alguns autores sugerem seu aparecimento pela maturação e/ou diferenciação de um neuroblastoma ou glioneuroblastoma pré-existent, induzido por quimioterapia ou espontaneamente¹.

Histologicamente, segundo a classificação Shimada, baseada na quantidade de estroma schwanniano, no grau de diferenciação e na idade no momento do diagnóstico, os GN são bem diferenciados, compostos de células ganglionares maduras intercaladas por células de Schwann de aspecto fusiforme (em dominância). Estes tumores são bem delimitados, podendo ser parcial ou totalmente envolvidos por tecido fibroso, o que pode facilitar sua

identificação². Os GN são extremamente raros, com incidência de 1:100.000 crianças¹. Podem ocorrer em todas as faixas etárias, porém ocorrem preferencialmente na infância (entre quatro e sete anos de idade) e adultos jovens (40-60%). Têm maior predileção pelo sexo feminino, na proporção de 3:1⁴. Ocorrem em qualquer parte do sistema simpático paravertebral, e os sítios mais frequentes são: o interior da cavidade torácica (37,5%) e o retroperitônio (37,5%)^{1,5}. Em apenas 4% dos casos ocorre acometimento simultâneo de mediastino posterior e retroperitônio¹. Outros sítios relatados, embora menos frequentes, são glândula adrenal, trato gastrointestinal^{1,5} e a região supraclavicular¹.

Os GN são benignos e geralmente assintomáticos. Quando presentes, as manifestações clínicas se dão na forma de sintomas por compressão (epigastria e dor abdominal) e, na hipótese de secreção hormonal, podem ocorrer quadros de diarreia, hipertensão, virilização ou *miastenia gravis*³. Estes tumores, embora raros, devem entrar no diagnóstico diferencial de tumores abdominais na infância. A exérese se faz necessária, tanto pela possibilidade de malignização sob a forma de Schwannoma^{1,3}, quanto pela baixa especificidade dos exames de imagem³. Frequentemente é necessária, a ressecção de órgãos adjacentes. O controle pós-operatório cuidadoso é importante para detectar precocemente as recidivas locais e o surgimento de novos focos da doença.

REFERÊNCIAS

1. Geoerger B, Hero B, Harms D, Grebe J, Scheidhauer K, Berthold F. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer*. 2001;91(10):1905-13.
2. Sano H, Bonadio J, Gerbing RB, London WB, Matthay KK, Lukens JN, et al. International neuroblastoma pathology classification adds independent prognostic information beyond the prognostic contribution of age. *Eur J Cancer*. 2006;42(8):1113-9.
3. Meyer S, Reinhard H, Ziegler K, Gottschling S, Aliani S, Krenn T, et al. Ganglioneuroma: radiological and metabolic features in 4 children. *Pediatr Hematol Oncol*. 2002;19(7):501-8.
4. Joshi VV. Peripheral neuroblastic tumors: pathologic classification based on recommendations of international

- neuroblastoma pathology committee
(Modification of shimada classification).
Pediatr Dev Pathol. 2000;3(2):184-99.
5. Leavitt JR, Harold DL, Robinson RB.
Adrenal ganglioneuroma: a familial case.
Urology. 2000;56(3):508.

Endereço para correspondência:

Alexandre Ferreira Oliveira

E-mail: alexfer.oliveira@ig.com.br