

Relato de caso: Ganglioneuroma retroperitoneal volumoso em jovem assintomática e seus diagnósticos diferenciais.

Vinícius Gramacho Ferreira da Silva, Rafaela Bacelar Rebel Pinto, Everton José de Paula, Ricardo Ge de Oliveira Martins, Armando Leão Ferreira Neto.

Serviço de Radiologia do Hospital Icaraí, Niterói-RJ.

Palavras Chaves: ganglioneuroma, ganglioneuroma retroperitoneal, tumor neurogênico.

Resumo: Ganglioneuroma é um tumor neurogênico benigno, raro, com origem em gânglios neurais ao longo do plexo simpático paravertebral ou da glândula adrenal. Corresponde de 1 a 2% de todos os tumores retroperitoneais, sendo mais prevalente em mulheres, com relação de 1,5 para 1 e prevalência na primeira até a quinta década de vida. São mais frequentes no mediastino (39% a 43%), seguido do retroperitônio (32 a 52%). Exibem expressão clínica variada, podendo ser assintomáticos ou, por vezes, cursarem com dor abdominal e uma massa palpável, na dependência do tamanho e da localização da lesão. O aspecto tomográfico usual é de uma formação expansiva arredondada, bem definida, em crescente ou lobulada, hipotenuante e hipovascular. Na Ressonância Magnética (RM) é visibilizada como uma lesão de baixa intensidade de sinal em T1 e alto sinal em T2. O relato a ser apresentado mostra um achado incidental em um paciente de 29 anos, do sexo feminino, com síndrome dispéptica, que havia realizado uma Ultrassonografia de abdome para pesquisa de colelitíase, tendo sido evidenciada volumosa formação expansiva ovalada, levemente heterogênea, e predominantemente hipoeoica, que se estendia do retroperitônio ao nível do hilo hepático, sem expressão ao exame físico. Para melhor caracterização e localização da lesão, a paciente foi submetida a uma tomografia computadorizada (TC) do abdome, que demonstrou lesão expansiva retroperitoneal à direita, com densidade intermediária (35UH), bem delimitada, lobulada, sem realce expressivo pelo meio de contraste, medindo 12,0 x 9,3 x 9,5 cm (AP x T x L). Foi então encaminhada para biópsia através de ultrassonografia endoscópica e programada cirurgia eletiva para ressecção da lesão, com margens de segurança. O material foi encaminhado para avaliação histopatológica e imuno-histoquímica, diagnósticos de ganglioneuroma, sem sinais de malignidade.

INTRODUÇÃO

Ganglioneuroma é um tumor benigno, raro, de origem das células ganglionares simpáticas do sistema neuroendócrino. Sua principal localização é no mediastino posterior, seguido pelo retroperitônio.¹

A maioria dos pacientes acometidos são assintomáticos e, portanto, o diagnóstico geralmente acontece incidentalmente. Contudo, em alguns casos, alguns sinais e sintomas podem estar presentes, como dor abdominal, massa palpável e sudorese, a depender do volume, da relação com as estruturas adjacentes e da liberação de substâncias vasoativas.⁴

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente de 29 anos, do sexo feminino, com síndrome dispéptica, submetida à Ultrassonografia de abdome para pesquisa de colelitíase, tendo sido evidenciada formação expansiva ovalada, levemente heterogênea, que se estendia do retroperitônio ao nível do hilo hepático, medindo 9,98 x 7,9 x 8,45 cm (fig. 1).

Ao exame físico o abdome encontrava-se indolor à palpação superficial e profunda, sem evidência de massa.

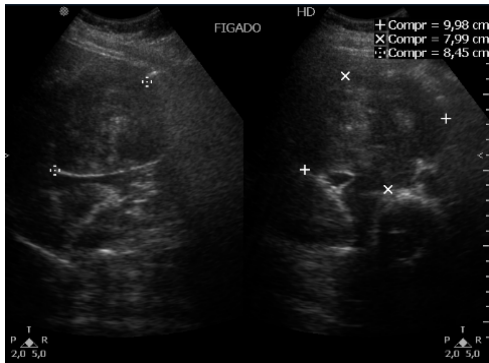


Figura 1. Ultrassonografia do abdome com imagem ovalada, levemente heterogênea.

Para melhor caracterização e localização da lesão, a paciente foi submetida a uma tomografia computadorizada do abdome, que evidenciou lesão expansiva retroperitoneal à direita, com densidade intermediária (35UH), bem delimitada, lobulada, sem realce expressivo pelo meio de contraste, medindo 12,0 x 9,3 x 9,5 cm (AP x T x L) (fig. 2 a 5), determinando rechaço:

- anterior da primeira porção do duodenal e da veia porta;
- inferior da segunda e terceira porção duodenal e do rim direito;
- posterior e para direita da veia cava inferior no segmento infra-hepático e da glândula adrenal direita;
- anterior e para esquerda da porção cefálica e processo uncinado pancreático.



Figura 2. TC de Abdome sem contraste. Imagem no plano axial, demonstrando massa com densidade de partes moles, bem delimitada.

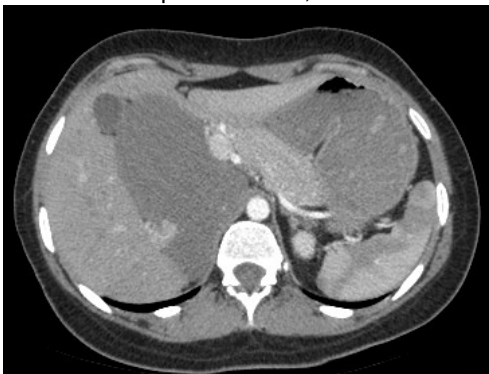


Figura 3. TC de Abdome em fase arterial, no plano axial, sem realce expressivo do meio de contraste.

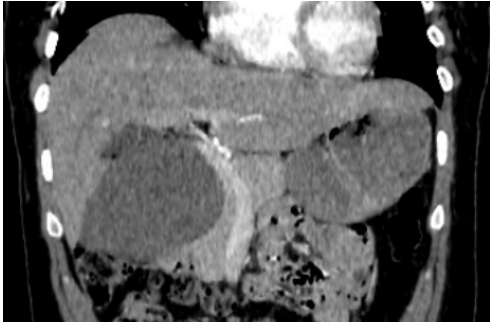


Figura 4. TC de Abdome em fase arterial, no plano coronal, evidenciando a formação expansiva à direita da veia cava.

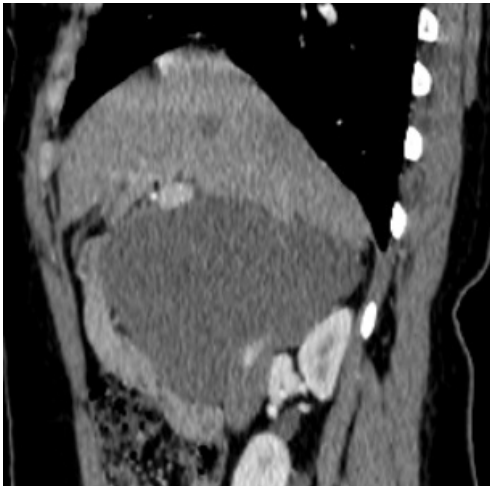


Figura 5. TC de Abdome em fase arterial, no plano sagital, com a formação expansiva posterior à veia cava inferior.

A possibilidade de linfangioma retroperitoneal foi considerada. No entanto, foram observadas algumas áreas com tênue impregnação pelo meio de contraste, de permeio à lesão (fig. 6), podendo corresponder a realce de componentes sólidos/septos confluentes, sendo então sugerida a correlação com RM.



Figura 6. TC de Abdome em fase excretora, no plano axial, demonstrando tênue realce heterogêneo.

A paciente foi encaminhada para biópsia através de ultrassonografia endoscópica, porém o material foi considerado insatisfatório para análise. Assim sendo, foi submetida à cirurgia eletiva para ressecção da lesão, com margens de segurança e o material encaminhado para avaliação histopatológica e imuno-histoquímica, com diagnóstico de ganglioneuroma, sem sinais de malignidade.

DISCUSSÃO

Os tumores neurogênicos são classificados de acordo com sua origem, sendo provenientes das células ganglionares, do sistema paragangliônico e da bainha neural, como segue na tabela 1.²

Tabela 1. Origens e tipos dos tumores neurogênicos:

ORIGEM	TIPOS
Células Ganglionares	Ganglioneuroma Ganglioneuroblastoma Neuroblastoma
Sistema Paragangliônico	Feocromocitoma Paraganglioma
Bainha Neural	Neurinoma Neurofibroma Neurofibromatose

Os ganglioneuromas são tumores raros, descritos por muitos autores como equivalente benigno de neuroblastoma. Sua principal localização é no mediastino (39% a 43%), seguido do retroperitônio (32 a 52%), pescoço e pelve (8% a 9%),¹ entretanto podem ocorrer em qualquer localização que se relacione com o sistema nervoso simpático. São mais comumente diagnosticados em mulheres, com relação de 1,5:1, têm pico de incidência entre a primeira e a quinta década de vida, e correspondem entre 1 a 2% de todos os tumores primários retroperitoneais.³

Os ganglioneuromas retroperitoneais apresentam-se como massas ovais ou lobuladas tipicamente bem definidas, que tendem a circundar vasos sanguíneos maiores com pouco ou nenhum estreitamento luminal. Geralmente não resultam em alterações ósseas e raramente se estendem para os forames neurais.

Na maioria dos casos são assintomáticos e seu diagnóstico incidental. Quando presentes os sinais e sintomas, dor abdominal e massa palpável são os mais frequentes.⁴

Os ganglioneuromas apresentam-se como lesões hipoatenuantes à TC e na RM, exibem intensidade de sinal relativamente homogênea, com baixa intensidade em T1 e alta à intermediária em T2. A intensidade intermediária em T2 ocorre quando há uma grande quantidade de estroma mixoide e pequenas quantidades de componentes celulares e fibras colágenas.² Calcificações podem ser vistas e tendem a ser discretas, puntiformes e se expressam à RM como focos de baixa intensidade de sinal em T1 e T2. Após a administração de contraste, observa-se leve realce gradual, heterogêneo e progressivo da lesão.⁵

Dentre os principais diagnósticos diferenciais temos o neuroblastoma, o ganglioneuroblastoma e o linfangioma retroperitoneal, que devem ser analisados se considerando faixa etária, clínica, alocalização e características aos exames de imagem (Anexo 1 e 2).

O tratamento consiste na exérese cirúrgica completa com margens de segurança. Após a ressecção o prognóstico é excelente e a recorrência rara, mas um acompanhamento radiológico periódico é recomendado.⁶

REFERENCIA

1. Saikali S, Paumier V, Garrelon JL, et al. Facial primary cutaneous ganglioneuroma. *Ann Pathol.* 2009;29:138-141.
2. Rha ES, Byun FY, Fung SE, et al. Neurogenic tumors in the abdomen: Tumor types and imaging characteristics. *RadioGraphics*, 2003;23:29-43.
3. Papavramidis PS, Nick M, Georgia k, et al. Retroperitoneal ganglioneuroma in a adult patient: A case report and literature review of the last decade. *Southern Medical Journal* 2009.
4. Obaiabdullah, Haythem A, Mohamed AK, et al. Retroperitoneal ganglioneuroma: an unusual cause for

abdominal pain. *Tropical Gastroenterology* 2011;32:335-337.

5. Vasiliadis K, papavasiliou C, Fachiridis D, et al. Retroperitoneal extra-adrenal ganglioneuroma involving the infrahepatic inferior vena cava, celiac and superior mesenteric artery: A case report. *International Journal of Surgery* 2012;3:541-543.

6. Martinho D, Pereira S, Formoso E, et al. Ganglioneuroma retroperitoneal: envolvimento do pedículo vascular do rim esquerdo. *Acta Urológica* 2008;24:63-66.

Anexo 2. Características de imagem dos diagnósticos diferenciais:

	Imagem	Contraste	Aspecto variável
Tumores Neurogênicos			
Ganglioneuroma	Massa bem circunscrita, oval, em crescente ou lobulada, homogênea, com baixa intensidade de sinal em T1W1 e alta em T2.	Tênue realce	Calcificações focais e puntiformes podem ou não estar presentes.
Ganglioneuroblastoma	Varia de massa predominantemente sólida à massa predominantemente cística.	Realce variável	Calcificações granulares frequentes; Parcial ou totalmente encapsuladas.
Neuroblastoma	Heterogêneo (necrose ou hemorragia), não encapsulado, com contornos irregulares ou lobulados; Invade estruturas adjacentes e pode cursar com metástases à distância.	Realce heterogêneo	Calcificações grosseiras e amorfas são comuns.
Mal formação linfática			
Linfangioma	Frequentemente grande lesão cística, de paredes finas, uni ou multiloculadas. Baixo sinal em T1 e elevado sinal em T2.	Leve realce septal ou parietal pode estar presente	Calcificações são raras.

Anexo 3. Características dos principais diagnósticos diferenciais.

Tipos	Faixa etária	Achados clínicos	Localização
Ganglioneuroma	< 20 anos (42-60%)	Assintomático	Mediastino (25-43%)
	20-39 (39%)	Dor abdominal	Abdome (52%)
	40-80 (19%)	Massa abdominal palpável Hipertensão Virilização Diarréia	Adrenal (20%) Pelve e pescoço (9%)
Ganglioneuroblastoma	2-4 anos Raros acima dos 10 anos	Assintomático Dor abdominal Massa abdominal	Abdome Mediastino Cervical Membros inferiores
Neuroblastoma	<10 anos	Massa Abdominal palpável	Adrenal (40%) Abdominal (25%)
	Até 5 ano (80%)	Dor abdominal	Tórax (15%)
	Até 2 anos (35%)	Febre	Cervical e pelve (5%)
Linfangioma retroperitoneal	Crianças (60%) Adolescentes e Adultos jovens (40%)	Assintomáticos	Abdome (5%) - Mesentério - Omento - Mesocolo - Retroperitônio