GANGLIONEUROMA MEDIASTINICO CON COMPONENTE INTRAESPINAL

E. Martín Díaz, A. Arnau Obrer, M. A. Cañizares Carretero, F. Hostalet Robles*, A. I. Pérez Vallés*, A. Cantó Armengod.
*Sección de Cirugía Torácica. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario. Valencia.

Se presenta el caso de un paciente con un ganglioneuroma de mediastino posterior descubierto casualmente en una radiografía de tórax. La resonancia magnética reveló la existencia de un componente intraespinal del tumor y facilitó la elección del abordaje quirúrgico. Tanto el componente intratorácico mediastínico e intraespinal del tumor fueron resecados, en un tiempo, por toracotomía. La extensión intraespinal estaba limitada a 2,5 cm en el canal raquídeo.

Microscópicamente, el ganglioneuroma está constituido por células de Schwann, tejido fibroso y células ganglionares bien diferenciadas.

Resaltamos la rareza del ganglioneuroma mediastínico en pacientes adultos y el interés de la resonancia magnética en los tumores neurógenos de mediastino para determinar su extensión intraespinal y facilitar su abordaje quirúrgico.

Palabras clave:

- Ganglioneuroma
- Tumor mediastínico
- Resonancia magnética

MEDIASTINAL GANGLIONEUROMA WITH INTRASPINAL EXTENSION

We present a patient with a mediastinal posterior ganglioneuroma, discover by chance a chest x-ray. The magnetic resonance revealed the existence of an intraspinal extension of the tumor, which facilitated the surgical approach. Both, the intrathoracic and the intraspinal components of the tumor were removed simultaneously with a thoracotomy. The intraspinal extension was limited to 2.5 cm in the spinal chanel.

Microscopically, ganglioneuroma is composed of Schwann cells, fibrous tissue and ganglionic cells, all well differentiated.

Mediastinal ganglioneuroma is rare in adult patients. The magnetic resonance in neurogen mediastinal tumors is valuablet as it can determine the intraspinal extension and facilitate the election of the surgical approach.

Key words:

- Ganglioneuroma
- Mediastinal tumor
- Magnetic resonance

INTRODUCCION

Los tumores neurógenos representan el 15% de los tumores del mediastino en el adulto[1]. Existen dos tipos fundamentales: los originados en los nervios periféricos y los originados en los ganglios simpáticos.

Los ganglioneuromas de mediastino son tumores benignos poco frecuentes, que predominan en la infancia y rara vez se diagnostican en adultos[2]. Se originan a partir del sistema nervioso simpático[3], situándose por lo general en el mediastino posterior[3], y tienen el riesgo potencial de producir compresión medular[4]. Su sintomatología suele ser pobre e inespecífica y en la mayoría de los casos se descubren de forma casual en una radiografía de tórax como una masa oval paravertebral.

Su diagnóstico se realiza mediante estudios radiológicos y biopsia, utilizando la mediastinotomía, la toracoscopia o la punción transtorácica con aguja fina controlada por tomografía computadorizada (TC) o ecografía[5], como vías de abordaje.

OBSERVACIÓN CLíNICA

Varón de 49 años de edad, fumador de 30 paquetes.año, con antecedentes de traumatismo torácico en la juventud. Presentaba una clínica de tos y fatigabilidad fácil de cierta evolución, motivo de la consulta. La exploración física era normal.

En la radiografía PA de tórax se observaba una ocupación paratraqueal derecha. La TC torácica reflejaba una masa mediastínica posterior de 5 x 3 x 2 cm., sin erosión ni destrucción ósea de los cuerpos vertebrales o costillas (Figura 1). En la resonancia magnética (RM) se observaba la masa mencionada, a la derecha de las vértebras D3 -D4, que se acompañaba de escoliosis y una leve alteración de la señal de los somas vertebrales. Se encontraba aparentemente encapsulada y presentaba signos evidentes de lesión extrapleural (Figura 2).

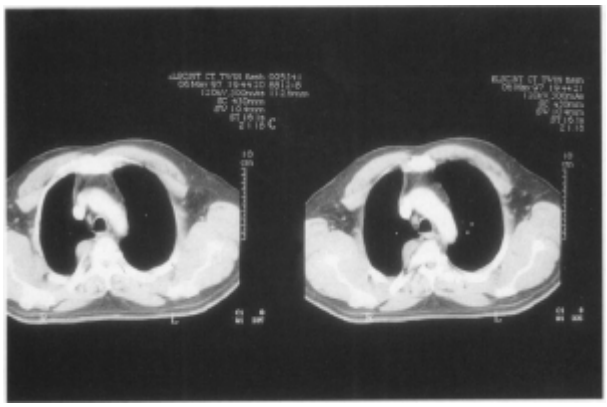

Fig. 1. Corte de TC torácica donde se aprecia la tumoración paravertebral derecha.

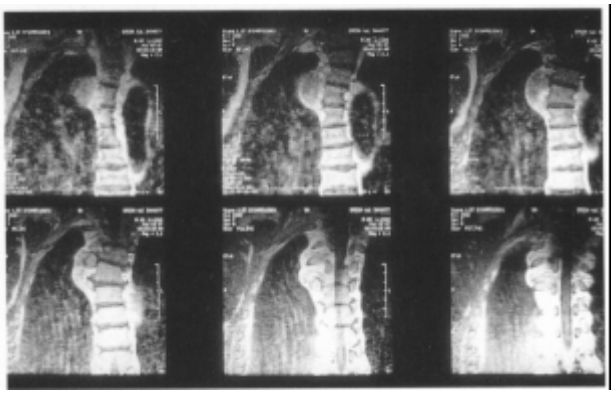

Fig. 2. Cortes coronales de tórax mediante RM, donde se observa la proyección intraespinal por los agujeros de conjunción de la masa paravertebral derecha y escoliosis izquierda.

Practicamos toracotomía posterolateral derecha estándar, hallando una tumoración extrapleural en el surco paravertebral derecho, de consistencia dura, a nivel de las vértebras D3-D4. Se abrió la reflexión pleural parietomediastínica y se puncionó la masa sin encontrar líquido, procediendo a la disección del tumor, en contacto con el 4º nervio intercostal, que englobaba al ganglio simpático y se introducía parcialmente en el agujero de conjuncción.

Macroscópicamente lapieza quirúrgica estaba formada por una tumoración de 6 x 3 x 2,5 cm., bien delimitada, de color blanco-amarillento y consistencia elástica firme. Microscópicamente el tumor estaba constituido por un fondo neurofibromatoso de fascículos entrelazados irregularmente de células de Schwann maduras y tejido fibroso. Sobre este fondo se encontraban esparcidas células ganglionares bien diferenciadas con un citoplasma bien voluminoso eosinófilo, presentando ocasionalmente gránulos de pigmento intracitoplasmático, y un número variable de núcleos con leve polimorfismo (Figura 3).

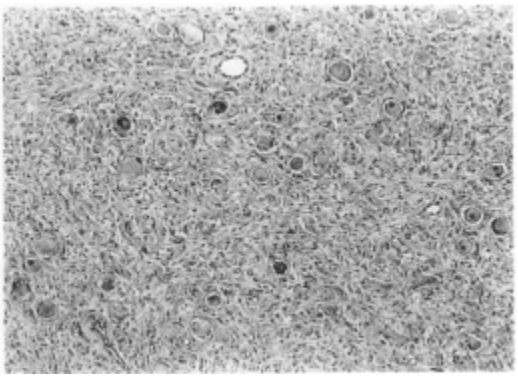

Fig. 3. Ganglioneuroma con un estroma neurofibormatoso y células ganglionares con núcleos de leve atipia citológica (H.E. x 100)

DISCUSIÓN

Un 10% de los tumores neurogénicos del mediastino posterior tienen proyección intraespinal[6]. La patogenia del ganglioneuroma no está aclarada, sin embargo la explicación más acorde es la migración aberrante de elementos de la cresta neural. Está formado por células de Schwann y células ganglionares maduras, a diferencia del neuroblastoma y el ganglioneuroblastoma que comparten el mismo origen, pero están constituidos de manera predominante o local por elementos celulares indiferenciados (neuroblastos) y tienen un componente maligno[7].

Los ganglioneuromas son infrecuentes fuera de la cadena simpática del mediastino en pacientes adultos. Por orden de frecuencia se sitúan en el abdomen (suprarrenales, retroperitoneo, tracto digestivo), tórax, cabeza y cuello. En ocasiones se han descrito estos tumores lejos de la cadena simpática: en la lengua, faringe, cordón espermático, piel y sacro[8].

Son de crecimiento lento y evolución benigna, pudiendo permanecer silentes durante un tiempo considerable si su localización lo propicia[9]. Hay descritos tumores de larga evolución, manifestándose con una clínica de restricción funcional respiratoria tras 20 años de evolución[3].

El aspecto radiológico es similar al de los tumores de los nervios periféricos y se presentan como opacidades homogéneas de forma oval y márgenes bien definidos. Suelen presentar calcificaciones puntiformes y erosines de las costillas y vértebras. Los rasgos atípicos reflejados en la TC y RM son

sospechosos de coexistencia de malignidad[10-11]. La RM aporta una gran ventaja sobre las otras técnicas de imagen en la valoración preoperatoria de los tumores neurogénicos del mediastino posterior, pues los planos coronales y sagitales permiten elegir el abordaje quirúrgico según el tamaño, localización y extensión intraespinal del tumor[12].

El estudio hormonal y de sus derivados metabólicos suele ser negativo, pues habitualmente son tumores no secretores, existiendo la posibilidad excepcional de la excrección urinaria de metabolitos de catecolaminas[13].

El diagnóstico de sospecha se realiza por estudios radiológicos, y la biopsia mediante la mediastinotomía, toracoscopia o punción transtorácica con aguja fina[14] controlada por TC o ecografía[5], nos acercará al resultado definitivo. La toracocospia, auxiliada de intubación selectiva y una fuente de luz esofágica, es interesante para distinguir las estructuras anatómicas próximas en los casos difíciles.

El tratamiento de elección es el quirúrgico con el fin de resecar la lesión, confirmar su naturaleza y evitar las complicaciones de una progresión posterior a nivel espinal. En tumores grandes, mayores de 4 cm., que ocupan más de un foramen, con infiltración ósea y ocupación intraespinal mayor de 3 cm., que requieran múltiples laminectomías, se precisa la colaboración del neurocirujano[15]. El abordaje por toracoscopia acorte la estancia hospitalaria y el tiempo de incorporación al trabajo del paciente[16]. Las complicaciones más frecuentemente descritas en la exéresis de estos tumores son las heridas de la cuerda espinal, el sangrado y la compresión medular por el hematoma.

El pronóstico es bueno. Su lenta evolución explica el gran tamaño observado en el momento del diagnóstico en algunos casos. Tras la exeresis quirurgica no suelen recidivar localmente ni dar metástasis a distancia. Se han descrito ganglioneuromas con transformación maligna, sin embargo la mayoría de ellos eran tumores originados a partir de neuroblastomas[17,18].

BIBLIOGRAFÍA

1. Blegvad S, Lippert H, Simper LB, Dybdahl H. Mediastinal tumours. A report of 129 cases. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1990;24:39-42.

2. Reed JC, Hallet KK, Feigin DS. Neural tumors of the thorax: subject review from the AFIP. Radiology 1978;l26:9A7.

3. Viskens D, Deneffe G, Ryckaert R, Van den Eeckhout A, De Deursvaerder M. Intrathoracic ganglioneuroma: case report. Acta Chir Belg 1993;93:215-219.

4. Bonnet D, Levy V, Molinier S, Choue PY, Brosset C, Verrot D, Martet G, Eskandari J, Zimmermann JM, de Muizon H. Ganglioneuroma of the mediastinum. Apropos of a case. Rev Pneumol Clin 1994;50:33-36.

5. Dubail D, Nyaruhirira I, Bosschaerts T, Locufler JL, Barthel J, Barroy JP. Primary mediastinal tumors. Acta Chir Belg 1994;94:215-221.

6. Ardissone F, Andrion A, D'Alessandro L, Borasio P, Maggi G. Neurogenic intrathoracic tumors. A clinicopathological review of 92 cases. Thorac Cardiovasc Surg 1986;34:260-264.

7. Joshi VV, Silverman JF. Pathology of neuroblastic tumors. Semin Diagn Pathol 1994; 11: 107-117.

8. Hammond RR, Walton JC. Cutaneous ganglioneuromas: a case report and review of the literature. Hum Pathol 1996;27:735-738.

9. Pastore C, Marchiori G, D'Annibale A, Conte C, Mora G, Piazza A, Termite A, Di Falco G Retroperitoneal ganglioneuroma. A case report and review of the literature. Minerva Chir 1994;49:1129-1132.

10. Ichikawa T, Ohtomo K, Araki T, Fujimoto H, Nemoto K, Nanbu A, et al. Ganglioneuroma: computed tomography and magnetic resonance features. Br J Radiol 1996;69:114-121.

11. Wang YM, Li YW, Sheih CP, Hsu JC. Magnetic resonance imaging of neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma. Acta Pediatr Sin 1995;36:420-424.

12. Ricci C, Rendina EA, Venuta F, Pescarmona EO, Gagliardi F. Diagnostic imaging and surgical treatment of dumbbell tumors of the mediastinum. AnnThorac Surg 1990;50:586589.

13. Clerico A, Jenkner A, Castello MA, Ciofetta G, Lucarelli C, Codim M. Functionally active ganglioneuroma with increased plasma and urinary catecholamines and positive iodine 13 1 -meta-iodobenzylguanidine scintigraphy. Med Pediatr Oncol 1991;19:329-333.

14. Mondal A. Cytopathology of neuroblastoma, ganglioneuroblastoma and ganglioneuroma. J Indian Med Assoc 1995;93:340-343.

15. Heltzer JM, Krasna MJ, Aldrich F, McLaughlin JS. Thoracoscopic excision of a posterior mediastinal <<dumbbelh> turnorusing acombined approach. AnnThorac Surg 1995;60:431-433.

16. Bousamra M 2nd, Haasler GB, Patterson GA, Roper CL. A comparative study of thoracoscopic vs open removal of benign neurogenic mediastinal tumors. Chest 1996;109:1461-1465.

17. Keller SM, Papazoglou S, McKeever P, Baker A, Roth JA. Late occurrence of malignancy in a ganglioneuroma 19 years following radiation therapy to a neuroblastoma. J Surg Oncol 1984;25:227-231.

18. Fletcher CD, Fernando IN, Braimbridge MV, McKee PH, Lyall JR. Malignant nerve sheath tumour arising in a ganglioneuroma. Histopathology 1988;12:445-448.