CIR. DEL URUGUAY, V. 49, Nº 3: 234-237, mayo/junio 1979

Neurocitoma retroperitoneal con crecimiento intrarraquídeo

Dres. Pedro Benedek, Francisco Crestanello, Esteban Nin Vivó, Juan Purriel, Miguel Estable y Bartolomé Grillo

Instituto de Neurología y Clínica Quirúrgica "A" (Prof. Roberto Rubio), Hospital de Clínicas, e Instituto de Ortopedia y Traumatología, Ministerio de Salud Pública. Montevideo.

Los autores presentan un caso de neurocitoma (ganglioneuroma) retroperitoneal con invasión del canal raquídeo a través de los agujeros de conjugación de las vértebras lumbares L2 y L3, resecado en tres actos operatorios sucesivos mediante abordaje transperitoneal anterior, lumbotomía con resección de masas vertebrales laterales y laminectomía, con curación clínica del paciente con un seguimiento de 42 meses.

Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS: Retroperitoneal Neoplasms / Ganglioneuroma.

INTRODUCCION

Los tumores derivados de las células ganglionares del sistema nervioso periférico y de sus precursores comprenden no sólo aquellos que se originan en la médula suprarrenal y en las principales cadenas y plexos simpáticos sino también aquellos que nacen de los ganglios del sistema parasimpático. Estos ganglios están situados en vísceras torácicas, abdominales y pelvianas, particularmente a nivel de los plexos mientérico y submucoso del tracto gastrointestinal. Más aún, las células simpáticas no están confinadas a los ganglios sino que ocupan las estaciones intermedias a lo largo de los ramicomunicantes de la médula espinal, y las raíces nerviosas anteriores y posteriores cervicales y lumbares (2).

Los tumores que se originan en los estadios primitivos de estas células son los neuroblastomas (o simpatoblastomas); aquellos originados en estadios adultos comprenden a los neurocitomas (ganglioneuromas) y feocromocitomas (2, 5).

Los neurocitomas periféricos difieren esencialmente de sus homólogos del sistema nervioso central en que las neuronas neoplásicas están ocasionalmente incluidas entre células capsulares; más aún, las neuritas están asociadas con abundantes elementos de la serie schwannica y conectiva (2).

Edad

La edad de incidencia de los neurocitomas es definitivamente mayor que la de los neuroblastomas (2); en la serie de Stowens (6) de 109 casos de todas las localizaciones predominan en la edad adulta.

Sexo

Según Stout (5) prevalecen en el sexo femenino.

TOPOGRAFIA

Contrastando con el neuroblastoma, se encuentran con mayor frecuencia en el mediastino posterior que en cualquier otra localización aislada (25 % en la serie de Stout y 38 % en la de Stowens) (5, 6).

En las series de Ringertz y Lidholm (1) de 155 tumores mediastinales, constituyen —junto con los ganglioneuroblastomas— el 17 % de los tumores del mediastino posterior (2).

En la cavidad abdominal representan una proporción aún mayor, pero están distribuidos a nivel del tejido retroperitoneal lumbar y pelviano, el tracto intestinal y el mesenterio.

La localización suprarrenal representa sólo el 12 % en la serie de Stout (5) y el 30 % en la de Stowens (6).

Los neurocitomas espinales —que en general presentan una parte sustancial de su masa tumoral en topografía extraespinal— nacen de la cadena simpática y han sido revisados por Shephard y Sutton (4).

PATOLOGIA

Crecen muy lentamente y pueden permanecer clínicamente silenciosos durante un tiempo

---

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el día 5 de julio de 1978.

Profesores Adjuntos de Neurocirugía y de Cirugía (Fac. Med. Montevideo), Jefe de Servicio de Ortopedia y Traumatología del M.S.P., Profesor Agregado de Anatomía Patológica, y Asistentes de Anatomía Patológica y de Radiología (Fac. Med. Montevideo).

Dirección: Rambla Rep. del Perú 1043, Montevideo (Dr. Benedek).

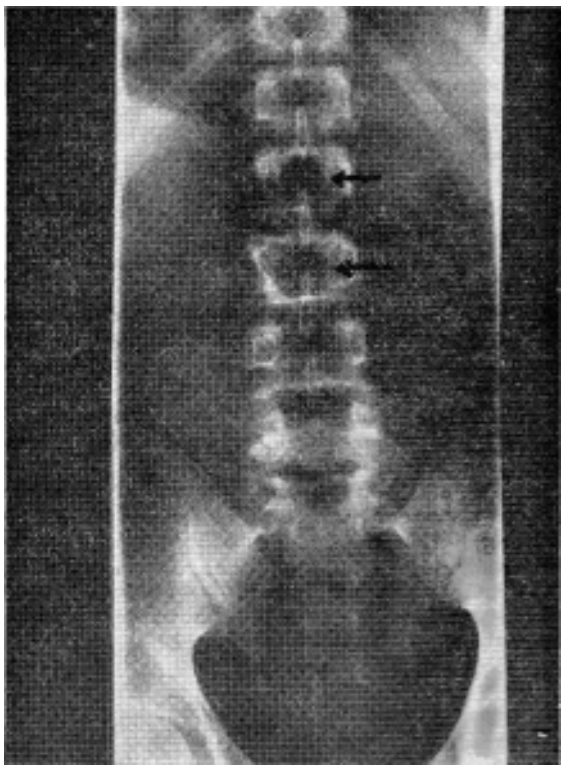

FIG. 1.— Rx simple de columna lumbar (frente). Imagen de compresión crónica intrarraquídea.

considerable (2). Muchos neurocitomas son descubiertos en forma accidental durante un examen radiológico, una palpación abdominal o en una necropsia (2).

CASUISTICA

Describiremos un caso personal de neurocitoma retroperitoneal con invasión del canal raquídeo a través de los agujeros de conjugación lumbares.

Se trata de un paciente de sexo masculino, de 18 años de edad, sin antecedentes patológicos, que presenta una historia de 4 años de evolución de dolores lumbares sin ningún otro síntoma ni signo. Interpretado inicialmente como un simulador o un pitiático, se le realiza al cabo de los años mencionados un estudio radiológico simple de columna lumbar que muestra una imagen de compresión crónica ósea intrarraquídea a nivel de los cuerpos vertebrales de L2 y L3 (figs. 1 y 2).

Simultáneamente se le efectúa una urografía de excreción que pone en evidencia un desplazamiento hacia arriba del riñón izquierdo (fig. 3). Una aortografía por punción directa de aorta muestra un desplazamiento hacia arriba del pedículo renal izquierdo (fig. 4).

Se interpreta la lesión como una tumoración retroperitoneal izquierda, benigna por su larga evolución, con invasión del canal raquídeo aún en ausencia de toda sintomatología y signología neurológica.

Teniendo en cuenta que la masa principal de la tumoración se encuentra inscripta en el espacio entre el polo inferior del riñón, el pedículo renal izquierdo y los grandes vasos, las eventuales relaciones del tumor con estos últimos —difícilmente manejables por un abordaje posterolateral extraperitoneal— y dado que por experiencia en la cirugía de la aorta subrenal y del pedículo renal el abordaje anterior es de elección, se decide abordar por vía transperitoneal anterior.

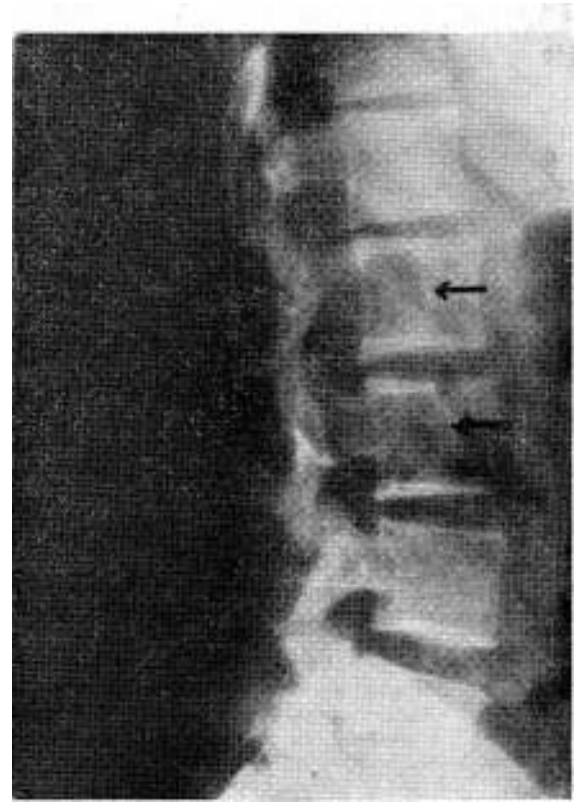

FIG. 2.— Rx. simple de columna lumbar (perfil). Imagen de compresión crónica intrarraquídea.

FIG. 3.— Urografía de excreción. Desplazamiento hacia arriba del riñón izquierdo.

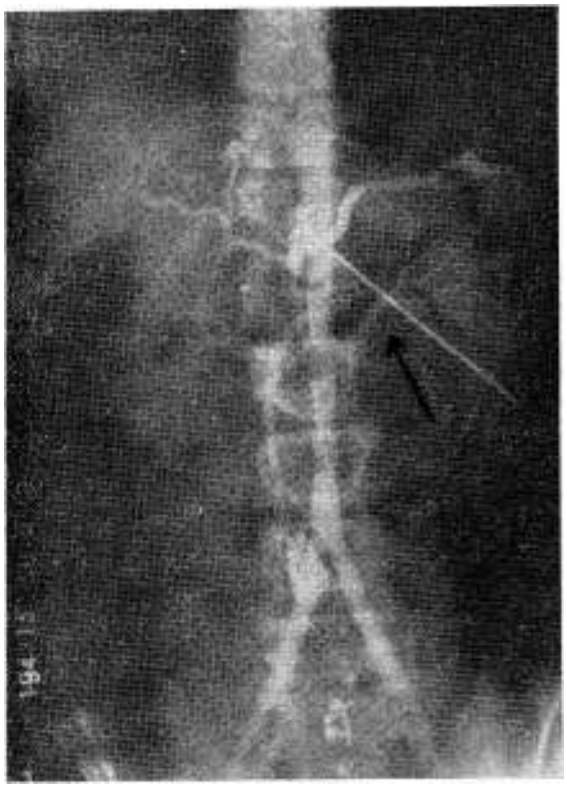

FIG. 4.— Aortografía por punción directa de aorta. Desplazamiento hacia arriba del pedículo renal izquierdo.

Primera operación. — El 14 de octubre de 1975 se realiza una mediana supra e infraumbilical con abordaje transperitoneal del retroperitoneo izquierdo, previa movilización del colon izquierdo y de su meso.

La tumoración se encuentra dentro del cuerpo del músculo psoas, al que resulta necesario disociar en la dirección de sus fibras. A 1 cm. de su cara anterior se encuentra la cara anterior del tumor, que presenta un plano de clivaje neto que lo separa del músculo, es bien encapsulado y presenta un aspecto externo semejante al de un lipoma.

A nivel de sus caras laterales el límite es menos neto, aunque no es infiltrante; en la cara posterior presenta relaciones íntimas con importantes plexos venosos raquídeos. Estas relaciones anatómicas y el hecho de que la tumoración engloba a los troncos nerviosos del plexo lumbar, hacen desistir del intento de exéresis por esta vía, en razón del difícil manejo de una posible complicación hemorrágica y de la exigencia de la resección parcial del plexo lumbar en un paciente sin sintomatología neurológica. El aspecto macro y microscópico extemporáneo de la biopsia orientan a que se trata de un fibrolipoma. El curso postoperatorio transcurrió sin incidencias.

Segunda operación. — El 23 de diciembre de 1975 se realiza un abordaje oblicuo posterolateral izquierdo extraperitoneal sobre la fosa lumbar (lumbotomía) resecando la 12ª costilla.

La tumoración desborda hacia atrás los límites del psoas y comprende a la parte interna del cuadrado lumbar y parte de los músculos de la gotera vertebral izquierda. Se logra una resección completa del sector extrarraquídeo de la tumoración, junto con los músculos afectados y los troncos invadidos del plexo lumbar izquierdo. La resección de las apófisis transversas de las vértebras lumbares L2 y L3 (abordaje de Seddon) permite comprobar que el tumor penetra dentro del canal raquídeo a través de los agujeros de conjugación.

El estudio anatomopatológico de la pieza fue interpretado como un liposarcoma.

Este segundo postoperatorio también transcurrió sin complicaciones.

Una mielografía por punción lumbar demostró —siempre en ausencia de síntomas neurológicos— un stop completo de la sustancia de contraste a nivel de la mitad superior de la vértebra L4 (fig. 5).

Tercera operación. — El 23 de marzo de 1976 se realiza el abordaje por vía posterior —laminectomía en decúbito ventral de las vértebras L1 hasta L4— comprobando un grueso "manguito" tumoral peridural con similares características macroscópicas que las del tumor retroperitoneal. Este tejido tumoral es de color amarillento, de consistencia firme ,poco vascularizado, adherente a la duramadre pero con un plano de clivaje neto que permite su exéresis. El tumor comprende las vértebras L1 hasta L4.

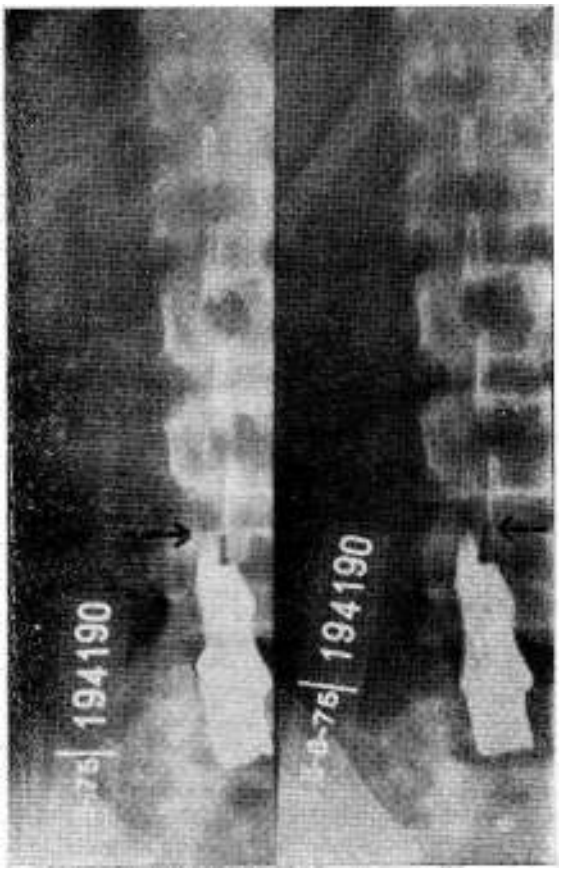

FIG. 5.— Mielografía por punción lumbar. Detención completa del contraste a nivel de L4.

ANATOMIA PATOLOGICA

El examen histológico demostró una tumoración benigna, de estirpe neuronal, originada a expensas de un ganglio simpático, constituida por una proliferación fibrosa en medio de la cual se encuentran grandes células de abundante citoplasma y núcleo vesiculoso. Estas células de tipo ganglionar, muestran signos de alteración y están rodeadas de una cápsula de células satélites. El estroma, rico en colágeno, presenta una proliferación irregular de fibroblastos y células schwánnicas.

Los métodos de impregnación argéntica demuestran la presencia de fibras nerviosas alteradas.

En suma, se trata de una tumoración neuronal diferenciada: *neurocitoma* (ganglioneuroma o gangliocitoma). Este tipo de tumor benigno está en concordancia con la larga evolución clínica y la impresión operatoria.

A la luz de este informe anatomopatológico fueron revisadas las piezas de exéresis de las primeras dos operaciones, demostrándose que se trataba en todos los casos —naturalmente— del mismo tipo de tumor, vale decir, de un neurocitoma, con la curiosa característica de invadir el canal raquídeo a través de los agujeros de conjugación.

EVOLUCION

El paciente ha tenido una excelente evolución postoperatoria. El seguimiento es en el momento actual de 42 meses y está reintegrado a sus tareas de camionero en forma completa sin secuelas.

RESUME

Neurocitome rétropéritoneal avec invasion du canal rachidien

Les auteurs présentent un cas de neurocitome (ganglioneurome) rétropéritoneal avec invasion du canal rachidien à travers les orifices intervertébrales de L2 et L3, extirpé en trois séssions opératoires successives: accès transpéritonéal antérieur, lumbotomie latérale avec résection des masses latérales de L2 et L3 (technique de Seddon) et lamincetomie. Le malade est cliniquement guéri après un follow - up de 42 mois.

SUMMARY

Retroperitoneal ganglioneuroma with intraspinal growth

The authors present a case of retroperitoneal neurocitoma (ganglioneuroma) with intraspinal growth through the intervertebral foramina of L2 and L3, excised in three successive operations: an anterior transperitoneal approach, a lateral lumbotomy with resection of the lateral masses of the vertebrae L2 and L3 (after Seddon) and a laminectomy. The patient is clinically cured with a follow - up of 42 months.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. RINGERTZ N, LIDHOLMS SO. Mediastinal tumors and cysts. *J Thorac Surg*, 31: 458, 1956.
2. RUSSEL DS, RUBINSTEIN LJ. Pathology of Tumors of the Nervous System. London. Arnold, 1971. p. 317.
3. SCOVILLE WB, POLCYN JL, DUNSMORE RH. Spinal ganglioneuroma: end results and differential diagnosis. *J Neuropath Exp Neurol*, 15: 85, 1956.
4. SHEPHARD RH, SUTTON D. Dumb - bell ganglioneuromata of spine with report of four cases. *Br J Surg*, 45: 305, 1958.
5. STOUT AP. Ganglioneuroma of the sympathetic nervous system. *Surg Gynecol Obstet*, 84: 101, 1947.
6. STOWENS D. Neuroblastoma and related tumors. *Arch Path*, 63: 451, 1957.