

Relato de Caso: Ganglioneuroma de Íleo Terminal

Renato Reis Silva¹ • Aluizio Rego Melo Filho²
Ana Maria A. Amaral Mader³ • Christian Ellert⁴ • Guilherme Godoy⁴
Marcos Paulo Fonseca Pires⁴ • Pérsis Pereira de Magalhães⁴

RESUMO

O ganglioneuroma é um tumor benigno composto de células ganglionares e células de Schwann., cuja forma isolada no trato gastrointestinal é rara e geralmente assintomática. Relatamos um caso de ganglioneuroma polipóide isolado de íleo terminal que se manifestou como uma síndrome de abdome agudo inflamatório. Revisamos os aspectos etiopatogênicos, diagnósticos e terapêuticos desta entidade.

Unitermos: ganglioneuroma, íleo terminal, neoplasia intestinal.

INTRODUÇÃO

Os tumores benignos do intestino delgado representam de 1,7 a 6,5% de todos tumores gastrointestinais⁽⁸⁾. O ganglioneuroma foi descrito pela primeira vez em 1870 por Loretz⁽⁹⁾, é um tumor relativamente raro, geralmente de evolução benigna e é constituído por células nervosas adultas ganglionares e de fibras nervosas adultas derivadas dos elementos neuroectodérmicos da crista neural.

O objetivo deste trabalho é apresentar um caso de ganglioneuroma polipóide isolado de íleo terminal que se manifestou como uma síndrome

de abdome agudo inflamatório cuja etiologia hipotética era apendicite aguda. A raridade da neoplasia e as peculiaridades de sua apresentação motivaram a apresentação deste caso.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Semiologia:

E.C.R.S., 15 anos, masculino, foi admitido no Pronto Socorro referindo dor abdominal há 3 dias, acompanhada de febre, náuseas e vômitos. Há 2 dias houve parada de eliminação de gases e fezes. O abdome se mostrava distendido e doloroso em fossa ilíaca direita e hipogástrio, com descompressão brusca positiva e ruídos hidroaéreos presentes.

Exames Laboratoriais:

Hemograma: leucocitose de 32.000 sem desvio à esquerda (6% bastonetes; 78% segmentados; 12% linfócitos; 13% monócitos).

Urina tipo I: amarelo citrino ligeiramente turvo, pH=6, densidade = 1,028, 0,08 g de proteína/litro, 5000 leucócitos / ml e 4000 hemácias / ml.

1 - Residente da Disciplina de Urologia da Faculdade de Medicina da FUABC

Ex-residente do Serviço de Cirurgia Geral e do Trauma do Complexo Hospitalar Heliópolis

2 - Residente do Serviço de Cirurgia Pediátrica da Casa de Saúde Santa Marcelina

Ex-residente do Serviço de Cirurgia Geral e do Trauma do Complexo Hospitalar Heliópolis

3 - Médica Patologista e Auxiliar de Ensino da Disciplina de Patologia da Faculdade de Medicina da FUABC

4 - Acadêmicos da Faculdade de Medicina da FUABC

Origem do Caso Apresentado: Complexo Hospitalar Heliópolis

Hipótese Diagnóstica Pré-Operatória:

Abdome agudo inflamatório por apendicite aguda.

Cirurgia:

Após incisão infra-umbilical mediana se encontrou pequena quantidade de secreção purulenta, apêndice normal e uma massa endurecida com cerca de 10 cm em intestino delgado à aproximadamente 100 cm da válvula ileocecal. As alças intestinais adjacentes estavam bloqueando o processo inflamatório peri-lesional. A massa não ocluía a luz e não havia sinais de distensão de alças. Por fim realizou-se enterectomia para ressecção da lesão e anastomose término terminal.

Anatámo-Patológico

O exame macroscópico da peça cirúrgica revelou em segmento de intestino delgado, medindo 10 cm de comprimento e 9 cm de diâmetro, uma estrutura polipóide com 5,0 cm de diâmetro e projeção para a luz do órgão, recoberta por mucosa íntegra e com área focal central ulcerada (Figura 1).



FIGURA 1 - Tumor polipóide com projeção para a luz intestinal em segmento de íleo ressecado.

O exame histopatológico mostrou um tumor benigno, não encapsulado, localizado na mucosa e submucosa, permeando os feixes da muscular

da mucosa e parcialmente a túnica muscular própria. Composto de: feixes e células fusiformes consistentes com células de Schwann; células epitelióides de núcleo central, nucléolo proeminente e abundante citoplasma, compatíveis com células ganglionares e células de sustentação (Figura 2).

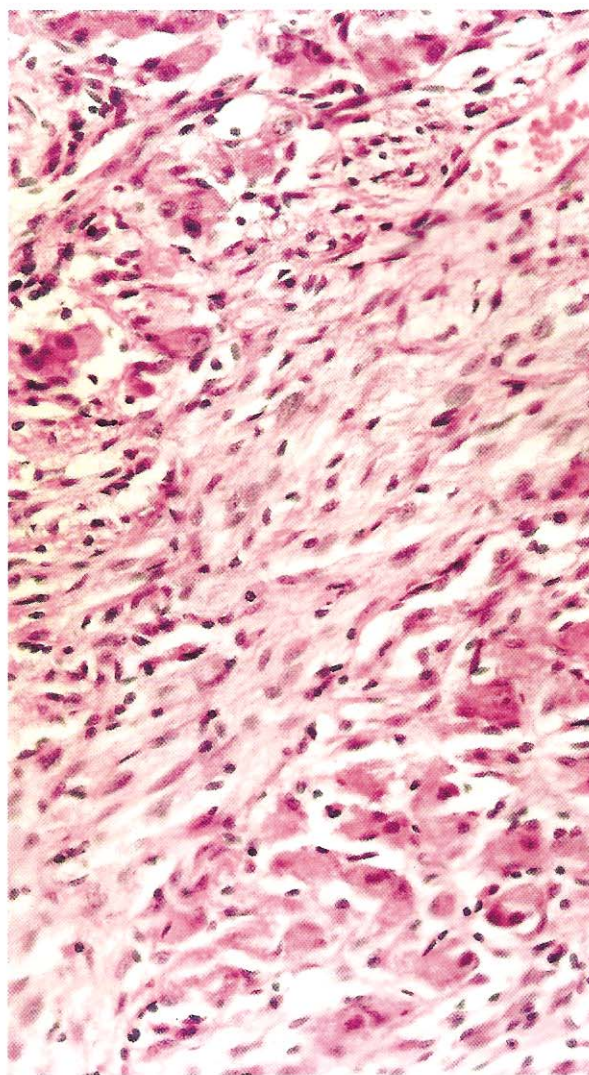


FIGURA 2 - Fotomicrografia de corte histológico do tumor. Observa-se várias células ganglionares de citoplasma abundante e nucléolo evidente separadas por um feixe de células de Schwann fusiformes. (H.E. 720x)

Embora não tenha sido realizado exame imunohistoquímico para confirmação da linhagem neural da neoplasia, concluiu-se tratar-se de ganglioneuroma.

Evolução:

O paciente evoluiu sem intercorrências recebendo alta hospitalar no 9º Pós-Operatório.

TABELA 1 - Classificação dos Tumores Neurogênicos e seus Respectivos Componentes

TUMOR	COMPONENTES
Tumores da bainha nervosa	
Schwannomas (Neurilemomas)	Células fusiformes com tendência a formar paliçadas e áreas mixóides de perneuro
Neurofibromas	Fibras nervosas e células de Schwann
Tumores neuroblásticos originários do sistema nervoso autônomo	
Ganglioneuromas	Células maduras em um estroma de bainhas de Schwann envolvendo processos perineuríticos além de elementos perineurais e endoneurais
Neuroblastomas	Ninhos de células neuroblásticas indiferenciadas com crescimento difuso, irregularmente separadas por finos septos fibrovasculares
Ganglioneuroblastomas	Forma intermediária entre o neuroblastoma e o ganglioneuroma com estroma imaturo e muitas mitoses
Paragangliomas	Tumor híbrido com um componente neural (células gangliônicas) e um componente endócrino (células epitelióides argentafins e argirófilas)

DISCUSSÃO

O ganglioneuroma é uma neoplasia benigna composta de células ganglionares e células de Schwann. Sua origem é neurogênica após a formação da crista neural e da linhagem ganglionar ou diretamente do epitélio primitivo⁽¹¹⁾. A classificação dos tumores neurogênicos ainda permanece controversa⁽¹⁰⁾. Em seu trabalho, Pohl e col nos dá sua classificação destes tumores (Tabela 1).

Sua localização mais comum é na cadeia ganglionar para-vertebral, na loja suprarenal e menos frequentemente no aparelho digestivo⁽¹¹⁾. Há relatos de ganglioneuromas localizados no cérebro, faringe, joelho, útero, rim, cordão espermático, etc. A localização desta neoplasia é abdominal entre 32 e 55% dos casos⁽⁹⁾. Os tumores benignos primários do intestino delgado representam pequena parcela de todos os tumores nesta localização. Minardi e col estudaram retrospectivamente, durante o período 1986-1996, 85 pacientes com 89 tumores do intestino delgado sendo 23 deles benignos primários, na maioria pólipos adenomatosos e hiperplásicos diagnosticados por esôfagogastroduodenoscopia. A forma isolada do ganglioneuroma no trato gastrointestinal é rara, e ocorre quase que exclusivamente na segunda porção do duodeno^(10,11), com predileção pela região da ampola de Vater, porém tem sido documentada em outros sítios, tais como: primeira porção do duodeno, estômago, íleo⁽⁸⁾, ceco, apêndice⁽¹⁵⁾, cólon⁽³⁾, reto, retro-peritônio⁽⁶⁾ e válvula íleo-cecal⁽⁵⁾. Em seu trabalho, Ribeiro & Coelho nos mostram a incidência do ganglioneuroma de acordo com sua localização no aparelho digestivo (Tabela 2).

Os tumores neurogênicos correspondem de 3,2 a 6,4% de todos os tumores benignos do intestino delgado, sendo a maioria os schwannomas e neurofibromas. O ganglioneuroma isolado

polipóide ocorre em qualquer idade, mas a maioria dos pacientes são jovens, 60% tendo menos de 20 anos, e acomete o sexo masculino na proporção 1,8:1,0⁽¹²⁾.

A forma difusa (ganglioneuromatose difusa) está associada com Doença de Von Recklinghausen, neoplasia endócrina múltipla tipo IIb (Men IIb), adenomatose familiar, Doença de Cowden, Esclerose Tuberosa, Polipose Juvenil e adenocarcinoma^(6,12,13,14). Esta forma consiste de uma proliferação neural maciça e transmural.

Os sinais e sintomas mais comuns provocados pelos tumores do intestino delgado são dor abdominal, náusea e vômito. Os pacientes com tumores benignos primários apresentam mais comumente hemorragia gastrointestinal e o intervalo médio do início dos sintomas e sinais até a cirurgia pode ser longo, chegando a quase um ano⁽⁷⁾. Os tumores neurogênicos geralmente são polipóides, com diâmetro que varia de 0,5 a 10 cm, com ulceração na porção superior, o que muitas vezes é causa de sangramento⁽¹²⁾, ocasional-

TABELA 2 - Incidência de ganglioneuroma conforme sua localização no trato gastrointestinal.

Localização	Incidência
Estômago	10
Duodeno	4
Intestino delgado	4
Válvula íleo-cecal	1
Ceco	1
Apêndice	1
Colo	4
TOTAL	25

mente tão importante a ponto de causar hemorragia digestiva alta⁽⁹⁾. Os ganglioneuromas são geralmente assintomáticos⁽³⁾ e por isso podem ser achados de necrópsia ou por exame físico de outra afecção cirúrgica. O principal sintoma é a diarreia desencadeada por fatores ainda não bem esclarecidos^(1,2,13) (catecolaminas, peptídeo vasoativo intestinal). Os outros sintomas quando surgem variam de acordo com a localização, morfologia e evolução do tumor. Em 1982, Zarabi e Labach descreveram um caso de ganglioneuroma de apêndice vermiforme causando oclusão do lúmen e apendicite aguda necrotizante com quadro clínico característico.

A apendicite aguda foi registrada como entidade cirúrgica em 1889 por McBurney⁽¹⁵⁾ e desde então o conhecimento acumulado revelou uma variedade de fatores etiológicos e afecções que simulam apendicite. Dentre as que simulam apendicite temos as mais variadas afecções, algumas de indicação cirúrgica e outras de tratamento clínico. Como exemplo podemos citar: gastroenterocolites, linfadenite mesentérica, afecções ginecológicas (doença inflamatória pélvica, rotura de folículo ovariano, cisto ovariano torcido), diverticulite de Meckel e úlcera péptica perfurada. Em alguns pacientes o quadro clínico não é claro, os exames subsidiários não são esclarecedores e as variações anatômicas podem existir tornando difícil o diagnóstico de apendicite aguda. Desta maneira é aceitável até 10% de apendicetomias com apêndice normal, principalmente pelas complicações graves que podem ocorrer no diagnóstico tardio.

Nosso paciente não apresentou no decurso da doença, nenhum sinal ou sintoma que pudesse contribuir para o diagnóstico e localização da massa tumoral. A faixa etária e quadro clínico do paciente levaram a equipe cirúrgica a pensar em apendicite aguda porém o paciente pertence à faixa etária e sexo mais comumente acometidos pelo ganglioneuroma polipóide isolado. De acordo com o estudo anátomo-patológico e evolução aguda do quadro, existe a hipótese de que o tumor se desenvolveu insidiosa e silenciosamente porém em determinado momento a mucosa foi comprometida por provável insuficiência vascular, sofrendo ulceração e conseqüente processo inflamatório. Como o processo se localizava em topografia próxima ao apêndice, a sintomatologia foi consistente com apendicite aguda. No presente caso o diagnóstico definitivo da massa tumoral foi realizado no intra-operatório e pelo aspecto localizado do tumor a equipe se sentiu segura em realizar a enterectomia do segmento acometido, anastomose término-terminal e aguardar o estudo anátomo-patológico. Este estudo definiu a massa

tumoral com sendo um ganglioneuroma pela presença de células de Schwann, células ganglionares e um estroma maduro com células de sustentação, todas elas bem diferenciadas e sem atipias ou mitoses.

O tratamento do ganglioneuroma é sempre cirúrgico para sua ressecção completa, entretanto este tumor pode estar aderido a estruturas vasculares, tornando sua remoção perigosa. A radioterapia e quimioterapia não são eficazes. Como este tumor é benigno e nunca recidiva ou maligniza, sua retirada completa permite um prognóstico excelente⁽⁹⁾.

CONCLUSÕES

Os tumores do intestino delgado são difíceis de diagnosticar devido a demora em sua apresentação, sinais e sintomas inespecíficos e falta de estudos diagnósticos acurados. Felizmente eles podem simular afecções agudas de tratamento cirúrgico possibilitando o diagnóstico quase imediato no intra-operatório, como ocorreu neste caso.

Mesmo tratando-se de uma afecção cirúrgica cuja localização, forma macroscópica e manifestação são de baixa frequência, o presente caso contribuiu para aumentar o conhecimento das afecções cirúrgicas abdominais, entre elas os tumores de intestino delgado, possibilitando a suspeita e tratamento mais precoces das mesmas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BOOTH, I.W.; FENTON, T.R.; MILLA, P.J.; HARRIES, J.T.. A pathophysiological study of the intestinal manifestations of a vasoactive intestinal peptide, calcitonin, and catecholamine-secreting tumour. *Gut*, 1983, 24: 954-9.
2. CHIARA, A.M.; CHIARA, N.V.; PRADO, E.L.; LANCELLOTTI, C.L.P.; ARAÚJO, M.F.; CAMPOS, J.V.M.. Ganglioneuroma e diarreia crônica secretora. *Arq Gastroent*, 1984, 21: 196-200.
3. CRYSTAL, R.F.. Colonic ganglioneuroma. *Arch Surg*, 1980, 115 : 676.
4. FREEMAN, B.D.; ZUCKERMAN, G.R.; CALLERY, M.P.. Duodenal ganglioneuroma: a rare cause of upper GI hemorrhage. *Am J Gastroenterol*, 1996 Dec, 91(12): 2626-7.

5. HAFF, R.C.; SAN DIEGO, A.G.. Ganglioneuroma of the Ileocecal Valve. *Arch. Path.*, 1972 Jun, 93: 549-551.
6. HIRATA, K.; KITAHARA, K.; MOMOSAKA, Y.; KOUHO, H.; NAGATA, N.; HASHIMOTO, H.; ITOH, H.. Diffuse ganglioneuromatosis with plexiform neurofibromas limited to the gastrointestinal tract involving a large segment of small intestine. *J Gastroenterol*, 1996; 31:263-267
7. MINARDI JUNIOR, A.J.; ZIBARI, G.B.; AULTMAN, D.F.; MCMILLAN, R.W.; MCDONALD, J.C.. Small-bowel tumors. *J Am Coll Surg*, 1998 Jun, 186:6, 664-8.
8. NARGUND, G. Case report: benign neural tumour of small bowel presenting as a pelvic mass. *Clin Exp Obst Gyn*, 1995, 22(3): 202-203.
9. PAZIANI, J.L.; ZILLOTTO JUNIOR, A.; KUNZLE, J.E.. Ganglioneuroma retroperitoneal. *Rev Col Bras Cir*, 1981, 8: 200-2.
10. POHL, F.F.; BARBOSA, J.A.; MESTRINHO, J.L.D.; SOBREIRA, M.N.M.; JESUS, S.P.; MURICY, M.S.. Ganglioneuroma do duodeno. *HFA-Publ Téc Cient Brasília*, Mar/Jun 1988, 3(2): 145-154.
11. RIBEIRO, M.C.; COELHO, A.. Ganglioneuroma duodenal associado à pâncreas ectópico. *Rev Med*, Fev/Mar 1985, 43 : 23-28.
12. SHEKITKA, K.M. ; SOBIN, L.H.. Ganglioneuromas of the Gastrointestinal Tract - Relation to Von Recklinghausen Disease and Other Multiple Tumor Syndromes. *Am. J Surg Pathol.*, 1994, 18: 250-7.
13. SHULMAN, D.I.; MCCLLENATHAN, D.T.; HARMEL, R.P.; QUALMAN, S.J.; O'DORISIO, T.M.. Ganglioneuromatosis involving the small intestine and pancreas of a child and causin hypersecretion of vasoactive intestinal polypeptide. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 1996, 22: 212-8.
14. SHUSTER, M.; CAUSING, W.C. ; ZITO, P.F.. Ganglioneurofibromatous polyposis of the Gastrointestinal Tract. *Am J Gastroenterol*, 1971, 55: 58-65.
15. ZARABI, M.; LABACH, J.P.. Ganglioneuroma causing acute appendicitis. *Hum Pathol*, 1982 Dec, 13(12): 1143-1146.

Endereço para correspondência: CHRISTIAN ELLERT

Avenida Jamaris, número 650, apartamento 11 - São Paulo - SP

EP 04078-001 • email: cellert@zipmail.com.br