

## Case Report

# PRESACRAL GANGLIONEUROMA: CASE REPORT

## GANGLIONEUROMA PRESACRO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Borja Luis Prada-López<sup>1\*</sup>, Jose Antonio Puñal-Rodríguez<sup>2</sup>, Manuel Narciso Blanco-Freire<sup>2</sup>, Estefanía Fernández-Fernández<sup>2</sup>, Manuel Pedro Bustamante-Montalvo<sup>2</sup>, Fernando Alcaide-Matas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital General Mateu Orfila. Menorca, Islas Baleares, España.

<sup>2</sup>Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, Galicia, España.

### \*Corresponding author:

Borja Luis Prada-López

E-mail: [buriro17@gmail.com](mailto:buriro17@gmail.com)

Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital General Mateu Orfila, Ronda de Malbúger, 1 07703, Maó, Menorca, Islas Baleares, España.

Received: 12 October 2023, Approved: 27 November 2024, Published: April 2025

### Abstract

Retrorectal tumors are a heterogeneous entity made up of multiple possible histological types. Presacral ganglioneuromas are a rare histological type in this location, but they are included in the differential diagnosis of retrorectal tumors. We present the case of a 40-year-old woman with an 8-year history of abdominal distension, perianal discomfort, fecal urgency and rectal tenesmus, with diagnosis after imaging and pathological analysis of presacral ganglioneuroma. Given the persistence of the symptoms, laparoscopic excision of the lesion was performed. Presacral ganglioneuromas are rare tumors, usually diagnosed in women between the ages of 10 and 35. They are slow-growing but benign lesions. Malignant degeneration or recurrence after resection is rare. The transabdominal approach for the treatment of these lesions is feasible and increasingly used given the development of the minimally invasive surgical approach.

## Resumen

Los tumores retrorrectales son una entidad heterogénea conformada por múltiples posibles tipos histológicos. Los ganglioneuromas presacros son un tipo histológico raro en esta localización, pero que se incluyen en el diagnóstico diferencial de los tumores retrorrectales. Presentamos el caso de una mujer de 40 años que presenta clínica de 8 años de evolución de distensión abdominal, molestias perianales, tenesmo rectal y urgencia deposicional, con el diagnóstico por imagen y tras análisis anatomopatológico de ganglioneuroma presacro. Dada la persistencia de la clínica se realizó la exéresis por vía laparoscópica de la lesión. Los ganglioneuromas presacros son tumores raros, habitualmente diagnosticados en mujeres entre los 10 y los 35 años. Son lesiones de crecimiento lento pero benignas. La degeneración maligna o la recurrencia tras la resección son raras. El abordaje transabdominal para el tratamiento de estas lesiones es factible y cada vez más utilizado dado el desarrollo del abordaje quirúrgico mínimamente invasivo.

**Keywords:** Ganglioneuroma, Presacral Tumor, Retrorectal Tumor, Minimally Invasive Surgical Approach

## Introducción

Los tumores retrorrectales son una entidad heterogénea conformada por múltiples posibles tipos histológicos diferentes. Algunos, como los hamartomas quísticos, son los tumores retrorrectales más frecuentes. Otros, como los cordomas, son los tumores malignos más comunes en esta localización. De estos tipos histológicos, aproximadamente la mitad presentan características malignas. No obstante, algunos tumores retrorrectales benignos pueden degenerar en una progresión maligna. Por ello, debemos realizar un estudio de planificación preoperatorio una vez diagnosticado un tumor a nivel retrorrectal. De esta forma podremos decidir, conjuntamente con el paciente, la necesidad de resección teniendo en cuenta las posibles complicaciones quirúrgicas y los riesgos de degeneración maligna [1].

Los ganglioneuromas presacros son un tipo histológico raro en esta localización. Acostumbran a aparecer más frecuentemente en mujeres y antes de los 35 años, sin existir otros factores de riesgo conocidos [2,3]. Presentamos nuestra experiencia con un caso de ganglioneuroma presacro.

## Presentación del caso

Presentamos el caso de una mujer de 40 años, con antecedentes patológicos de migraña por lo que recibe tratamiento con rizatriptán durante los episodios agudos, e intervenida en la infancia de un quiste tirogloso. Como antecedentes familiares destacables, su madre fue intervenida de un tumor neuroendocrino de íleon y su padre fue intervenido de cáncer de próstata. Tras el seguimiento con el Servicio de Patología Digestiva por síntomas de 8 años de evolución de distensión abdominal, molestias perianales, tenesmo rectal y urgencia deposicional ocasional; la paciente es derivada a consultas de Cirugía General por el hallazgo de un tumor retrorrectal en una Tomografía Computerizada (TC). Al tacto rectal, se palpa una masa de consistencia muy dura, a 5 cm del margen anal, fija al sacro y dolorosa a la palpación. Tanto en la TC abdominal como en la Resonancia Magnética (RM) se objetiva una masa pélvica retrorrectal encapsulada de 65, 50 y 35 mm de diámetro craneocaudal, laterolateral y anteroposterior, de densidad de partes blandas y que contacta con el

recto medio desplazándolo a la derecha. Dicha lesión se introduce ligeramente en el agujero izquierdo de S3, sin objetivarse destrucción ósea, como puede observarse en la primera imagen. Estos

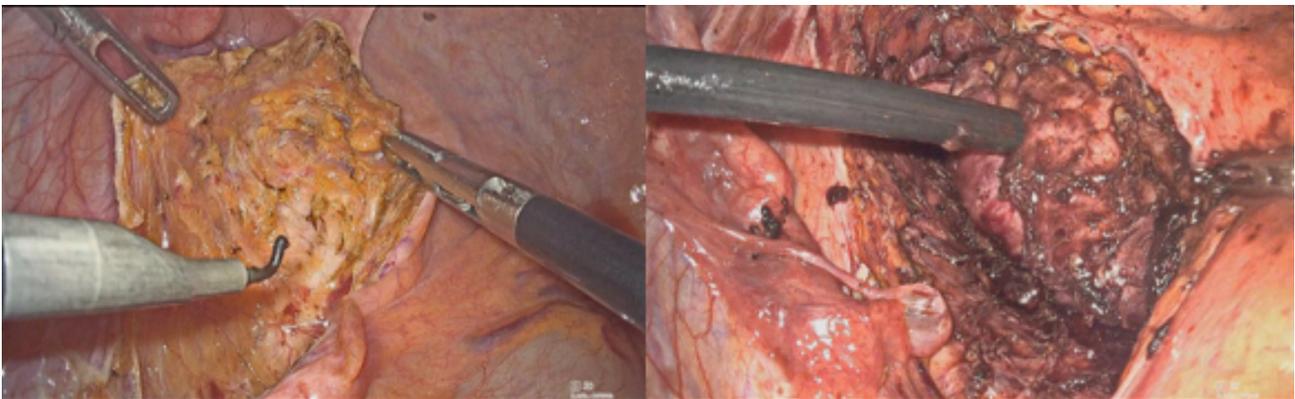
hallazgos sugieren el diagnóstico diferencial de un tumor retrorrectal, debiéndose considerar, dadas las características, lesiones de origen fibromatoso, neural o incluso cordoma.



*Figura 1. Sección sagital en Tomografía Computerizada y en secuencias T2 y LAVA de Resonancia Magnética respectivamente. Se puede observar la lesión de partes blandas a nivel presacro y posterior al recto, y como se introduce ligeramente en el orificio izquierdo de S3.*

Ante la duda diagnóstica, se realiza una biopsia con aguja gruesa, definiéndose la lesión como Ganglioneuroma. Dada la persistencia

de dolor perianal y síntomas digestivos, se decide, conjuntamente con la paciente, la cirugía resectiva.



*Figura 2. Movilización del borde lateral izquierdo del mesorrecto mediante gancho eléctrico y exposición de la tumoración retrorrectal por vía laparoscópica.*

Se realizó un abordaje mínimamente invasivo asistido por laparoscopia mediante un trócar de 12 mm y 3 trócares de 5 mm. No se realizó monitorización neurofisiológica intraoperatoria por falta de disponibilidad en nuestro centro. Se movilizó el borde izquierdo del mesorrecto, como se visualiza en la imagen 2, separándolo de la tumoración presacro, que se extendía desde la segunda vértebra sacra hasta el cóccix, con una mayor extensión

hacia la izquierda relacionándose con el músculo piramidal, y desplazando el recto a la derecha. Dada la consistencia gomosa y la íntima relación de la lesión a la fascia presacro y a la cara anterior del sacro hasta el cóccix, se realiza la disección con dificultad, observándose la tercera rama sacra anterior izquierda (S3) a su salida del tercer orificio sacro anterior izquierdo, que se respeta y rechaza dorsal y lateralmente. Durante la disección se produce

una hemorragia leve menor de 50 mL a nivel de la tercera vértebra sacra izquierda en línea media que se controla mediante dispositivo electroquirúrgico de sellado vascular. Tras la resección, se extrae la pieza ampliando ligeramente el orificio infraumbilical del trocar de 12 mm. Se muestra la pieza operatoria



en la tercera imagen, confirmándose el diagnóstico de ganglioneuroma tras el estudio por Anatomía Patológica. La paciente fue dada de alta al cuarto día postoperatorio sin complicaciones, y sin objetivarse secuelas neurológicas a la revisión a los dos meses.

*Figura 3. Tumoración reseçada. Lecho de disección del borde adherido al sacro.*

## Discusión

Los ganglioneuromas son tumores raros, y aún más en localización retrorrectal. Son lesiones de crecimiento lento, que tienen su origen en células ganglionares simpáticas derivadas de células embrionarias de la cresta neural. A menudo se incluyen en la categoría de tumores neuroblásticos periféricos. De hecho, se consideran la etapa final de maduración del neuroblastoma. No obstante, son células ganglionares maduras y, por tanto, benignas. La degeneración maligna o la recurrencia tras la resección son raras [3,4].

El diagnóstico se realiza habitualmente entre los 10 y los 35 años de edad, una vez se ha producido un aumento de tamaño del tumor. Esto se debe a que el inicio de los síntomas ocurre una vez el tamaño del tumor produce un efecto compresivo. Se localizan a lo largo de la cadena simpática, generalmente en mediastino, retroperitoneo, glándulas adrenales o a nivel cervical. Acostumbran a ser asintomáticos, salvo por el efecto masa local, como estreñimiento en locali-

zaciones pélvicas o dolor radicular en localizaciones paravertebrales [1,2,3,4].

El estudio preoperatorio debe incluir un examen físico completo, incluyendo una exploración rectal para evaluar la relación del tumor con los esfínteres, con el músculo elevador del ano, con el tabique recto-vaginal y con el sacro, considerando cualquier potencial obstrucción extraluminal a ese nivel. Igualmente, la TC y la RM son herramientas imprescindibles para una evaluación preoperatoria. No obstante, el estudio histológico de la lesión es necesario para obtener un diagnóstico definitivo, ya que la TC y la RM no permiten distinguir ganglioneuromas de otros tumores neurogénicos [3,4,5].

A nivel histopatológico se caracterizan por presentar células ganglionares maduras de gran tamaño, axones, células satélite, células de Schwann y estroma fibroso. A diferencia de otras neoplasias como los schwannomas o neurofibromas donde las células de Schwann son neoplásicas, en los ganglioneuromas estas células no son neoplásicas sino

que se asocian con las neuronas pero sin la elaboración de mielina [3,5].

El tratamiento de estos tumores, una vez se presentan síntomas, es la resección quirúrgica completa. Cuando el borde proximal se encuentra por debajo de S4, un abordaje únicamente posterior es factible en la mayoría de los casos. No obstante, cuando la extensión proximal asciende por encima de S4, puede ser necesario un abordaje transabdominal o combinado transabdominal-posterior. No está indicado el tratamiento adyuvante dada la naturaleza benigna de estas lesiones. Dado el gran tamaño habitual de estas lesiones y la posibilidad de adherencias de la cápsula tumoral a estructuras importantes, la disección debe ser cautelosa con los nervios y otros tejidos adyacentes, e incluso puede no ser posible la escisión total en algunos casos. Empero, las secuelas por disfunción autonómica postoperatoria son infrecuentes [1,2,3].

## Conclusión

Los ganglioneuromas son tumores raros que se incluyen en el diagnóstico diferencial de los tumores retrorrectales. El abordaje transabdominal para el tratamiento de estas lesiones es factible y cada vez más utilizado dado el desarrollo del abordaje quirúrgico mínimamente invasivo.

## Declaraciones de los autores

- Conflicto de intereses: Los autores confirman la ausencia de conflicto de intereses, así como la ausencia de financiación alguna para la realización de este trabajo.
- Financiación: No ha habido financiación relacionada con este artículo por parte de ninguno de los autores.
- Responsabilidades éticas: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes. Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento se encuentra en poder del autor de correspondencia.

## Referencias:

1. Messick CA. Presacral (Retrorectal) Tumors: Optimizing the Management Strategy. *Dis Colon Rectum*. 2018;61:151–154
2. Lee D, Choe WJ, Lim SD. Ganglioneuroma of the Sacrum. *Korean J. Spine*. 2017;14(3):106-108
3. Abbou W, Guerrouj I, Tiabi M, Derouich Y, Bennani A, Benhaddou H, et al. Presacral ganglioneuroma in an 8-year-old child: case report, and literature review. *Radiol Case Rep*. 2022;17(6):1866–1869.
4. Kołodziejek A, Pronobis K, Derlatka P, Grabowska-Derlatka K, Grabowska-Derlatka L. Presacral ganglioneuroma in an adult with 6-year follow-up without surgical treatment. *Radiol Case Rep*. 2020;5:1983-1987
5. Kamatam N, Rayappan E, Smile S, Vivekanandan R. Large ganglioneuroma presenting as presacral mass. *BJR Case Rep*. 2016;2:20150361.
6. Lynch NP, Neary PM, Fitzgibbon JF, Andrews EJ. Successful management of presacral ganglioneuroma: A case report and a review of the literature. *Int. J. Surg. Case Rep*. 2013;4:933–935