LXIII
Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica
Córdoba 6 al 8 de mayo 2026 | Palacio de Congresos de Córdoba (Junto a Mezquita Catedral)

Sanidad, Presidencia y Emergencias
50 ANIVERSARIO HURS Hospital Universitario Reina Sofía

P.34. Ganglioneuromatosis mucosa multifocal: hallazgo incidental tras apendicectomía.

Noelia García Hurtado[1], Cristina Garcés Visier[1], Manuel Espinoza Vega[1], Henar Souto Romero[1], Santiago De La Puente Pérez[1], Diego Muñóz Hernández[1], Beatriz Zamora Vidal[1], Eva Rocío Martínez Juanes[1], María Rico Jiménez[1], Jose Lorenzo Alonso Calderón[1].
1. Hospital Niño Jesús, Madrid

Introducción Casos Clínicos

La Ganglioneuromatosis difusa o multifocal se ha asociado a neurofibromatosis tipo 1(NF1), MEN 2B, poliposis juvenil, pólipos adenomatosos, enfermedad de Cowden, tumores malignos de la vaina de nervios periféricos, carcinomas y carcinoides. Su presentación intestinal (caracterizada histopatológicamente por la proliferación benigna de células ganglionares y células de Schwann en la mucosa gastrointestinal) es característica del síndrome MEN 2B, aunque el apéndice cecal raramente está afectado. Su diagnóstico incidental tras apendicectomía en edad pediátrica es excepcional. Presentamos un caso que pone de relieve la importancia del estudio histopatológico y del seguimiento multidisciplinar.

Resumen del caso

Niña de 13 años que ingresa por dolor en fosa ilíaca derecha de 12 horas de evolución, con clínica, analítica y ecografía compatibles con apendicitis aguda. Se realiza apendicectomía laparoscópica, objetivándose apendicitis aguda flemonosa asociada a infarto epiploico, con evolución postoperatoria favorable. El estudio anatomopatológico define ganglioneuromatosis mucosa multifocal, con infiltración por células ganglionares maduras y células de Schwann, con positividad inmunohistoquímica para calretinina, cromogranina y S100, sin afectación de los plexos submucosos ni mientéricos. La paciente presenta antecedentes personales y familiares de lipomas múltiples, con MEN1 confirmado en una tía abuela**.** En la evaluación endocrinológica destaca anemia ferropénica secundaria a metrorragias abundantes, con función tiroidea normal y estudios de imagen sin hallazgos relevantes.

Comentarios

La ganglioneuromatosis mucosa multifocal puede ser un hallazgo incidental tras apendicectomía pediátrica, cuya identificación requiere análisis histológico y seguimiento clínico y genético para descartar síndromes hereditarios y complicaciones.