



Asociación Urológica de
Centroamérica y el Caribe

Ganglioneuroblastoma Suprarrenal Retroperitoneal Gigante. Reporte de un Caso.

Giant Retroperitoneal Adrenal Ganglioneuroblastoma. Case Report.

Deyanira Alexandra Tapia Inoa¹, Sonia Jiménez Reyes², Ariel Ramírez Pérez³, Bashar Bassam Raja⁴.

- (1) **Residente de 1er Año de Cirugía General**, Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba.
- (2) **Residente de 3er Año de Cirugía General**, Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba.
- (3) **Residente de 1er Año de Urología**, Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba
- (4) **Residente de 3er Año de Cirugía General**, Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba.

Correo electrónico: d3yita1995@gmail.com

Esta Investigación fue financiada con recursos propios. Declaramos no tener ningún conflicto de interés.

Fecha de envío: 05.06.2023

Fecha de aceptación: 17.01.2024

Fecha de publicación: 30.01.2024

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El Ganglioneuroblastoma es un tumor intermedio que se origina en los tejidos nervioso, se encuentra entre el neuroblastoma (maligno) y el ganglioneuroma (benigno). Su presentación es poco frecuente, principalmente en niños y es raro en adultos.

OBJETIVO: Presentar el caso de un paciente adulto con ganglioneuroblastoma retroperitoneal, de importancia por ser un tumor poco frecuente.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente masculino de 45 años de edad, sin antecedentes patológicos relevantes. Refiere sensación de plenitud y discreto dolor en hipocondrio derecho. Al examen físico se palpa tumoración abdominal ligeramente dolorosa, adherida a planos profundos que ocupa el hipocondrio y el flanco derecho, de alrededor de 20 cm de diámetro. No irritación peritoneal.

Ecografía abdominal con gran masa compleja retroperitoneal sospechándose tumor suprarrenal derecho. Elementos confirmados por TAC contrastada.

Se decide intervenir quirúrgicamente y se logra reseca la lesión que corresponde anatómicamente con la glándula suprarrenal derecha. Evolución satisfactoria. Biopsia por parafina concluye ganglioneuroblastoma adrenal.

CONCLUSIONES: La presentación de un caso de ganglioneuroblastoma retroperitoneal bien diferenciado es muy interesante, ya que es un tumor de malignidad intermedia muy raro en adultos. Su diagnóstico se basa en los estudios de imágenes y el tratamiento de elección es la resección quirúrgica para la confirmación histopatológica.

PALABRAS CLAVE

Ganglioneuroblastoma suprarrenal gigante.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Ganglioneuroblastoma is an intermediate tumor that originates in nervous tissues, located between neuroblastoma (malignant) and ganglioneuroma (benign). Its presentation is rare, mainly in children and is rare in adults.

OBJECTIVE: To present the case of an adult patient with retroperitoneal ganglioneuroblastoma, important because it is a rare tumor.

PRESENTATION OF THE CASE: A 45-year-old male patient, with no pathological history of interest. With a sensation of fullness associated with slight pain in the right hypochondrium. On positive physical examination in the abdomen, a single, slightly painful recurrent tumor was palpated, attached to deep planes that occupies the hypochondrium and the right flank, about 20 cm in diameter. No peritoneal reaction.

Abdominal ultrasound showing a large complex retroperitoneal mass, suspecting a right adrenal tumor. Elements corroborated by contrasted CT.

It was decided to intervene surgically and it was possible to enucleate the lesion that anatomically corresponds to the right adrenal gland. Satisfactory evolution. Paraffin biopsy concluded adrenal ganglioneuroblastoma.

CONCLUSIONS: The presentation of a case of well-differentiated retroperitoneal ganglioneuroblastoma is

very interesting, since it is a very rare tumor of intermediate malignancy in adults. Its diagnosis is based on imaging studies and the treatment of choice is surgical resection for histopathological confirmation.

KEYWORDS

Giant adrenal ganglioneuroblastoma.

INTRODUCCIÓN

El ganglioneuroblastoma (GNB) es un tumor infrecuente originado en las células ganglionares del sistema nervioso simpático, se considera de malignidad intermedia entre el neuroblastoma maligno y el ganglioneuroma benigno. Su presentación es más frecuente en la población pediátrica que en adultos.

La mayoría de ellos se han observado en niños menores de 5 años de edad. El órgano afectado más frecuentemente son las glándulas suprarrenales. La gran mayoría de los casos publicados lo describen como un incidentaloma suprarrenal en estudios realizados por otros motivos, ya que la clínica asociada es inespecífica: pueden cursar con dolor o distensión abdominal cuando son de gran tamaño.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 45 años de edad, blanco, sin antecedentes de importancia. Consulta por sensación de plenitud posterior a las comidas independientemente de la cuantía y calidad de 2 meses de evolución, sin cambios en el hábito intestinal asociado a discreto dolor en hipocondrio derecho, sin irradiación, constante, que no cede a los cambios posturales ni a la analgesia habitual. Al examen físico: eutrófico, con bioparámetros en rangos normales, con mucosas normocoloreadas, examen del abdomen se palpa una tumoración única, fija, redondeada, con bordes regulares, ligeramente dolorosa, adherida a planos profundos que ocupa el hipocondrio y el flanco derecho, de alrededor de 20 cm de diámetro. No reacción peritoneal.

Exámenes Complementarios:

Ecografía abdominal: Se encuentra gran masa compleja retroperitoneal, con áreas quísticas y sólidas, encapsulada que desplaza el riñón derecho hacia delante y también a línea media, con el que guarda estrecha relación sin infiltrarlo. Comprime toda la cara inferior del hemihígado derecho. Sospechándose tumor suprarrenal derecho. La vena cava también esta desplazada en su segmento infra hepático. Elementos corroborados por la TAC contrastada (Fig. 1).

Se interviene quirúrgicamente. Se aborda por incisión transversa supra umbilical y se encuentra gran tumoración encapsulada, muy vascularizada en el retroperitoneo y desplaza el riñón derecho hasta la línea media, con muy estrecha relación con los segmentos hepáticos derechos, sin infiltrarlos, se logra reseca la lesión que corresponde anatómicamente con la glándula

suprarrenal derecha de la cual logran identificarse pequeños fragmentos de aspecto normal.

El paciente evoluciona satisfactoriamente, sin complicaciones y se da de alta a las 72 horas.

Biopsia por parafina concluye ganglioneuroblastoma adrenal bien diferenciado.

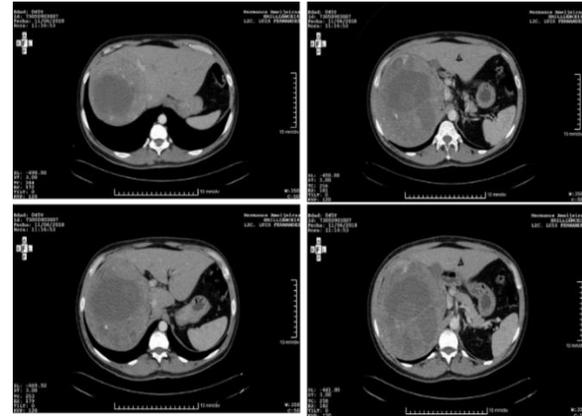


Fig.1: TAC de abdomen simple. Tumor suprarrenal derecho multilobulado.



Fig. 1: Laparotomía exploratoria. Identificación de tumor adrenal derecho. Fig.2: Tumor adrenal derecho.



Fig.3: Tumor adrenal derecho.

DISCUSIÓN

Según la literatura el ganglioneuroblastoma es un tumor infrecuente, que se origina en las células ganglionares del sistema nervioso simpático. Son extremadamente raros en adultos. La gran mayoría de los casos publicados lo describen como un incidentaloma suprarrenal en estudios realizados por otros motivos, ya que la clínica asociada es inespecífica, los pacientes pueden ser asintomáticos o presentar dolor o distensión abdominal cuando son de gran tamaño.¹

En la literatura estos tumores se clasifican actualmente en: neuroblastomas, ganglioneuroblastomas y ganglioneuromas, y los tres difieren entre sí, por su grado de maduración. Los tumores inmaduros son más agresivos y se presentan en pacientes más jóvenes, mientras que los maduros afectan a pacientes de mayor edad y su comportamiento puede ser benigno.² El GNB es de aparición poco frecuente en adultos, se presentan con mayor frecuencia en niños.^{3,4,5}

Clínicamente se presentan incidentalmente, en forma de tumores de gran volumen, con síntomas inespecíficos de larga data previo a ser diagnosticados, como se describe en este paciente.

Estos tumores se localizan se presentan con más frecuencia en el mediastino posterior y luego en la zona retroperitoneal, siendo mucho menos frecuente su aparición en la glándula adrenal,⁴ en cuello, vejiga y próstata.⁶ También se ha descrito su asociación con el tumor de Wilms y neurofibromatosis.⁷

Los síntomas son provocados básicamente por el efecto de masa provocado por el tumor de gran volumen, aunque también suelen ser asintomáticos. Y está descrita la relación de estos tumores con hipertensión arterial y síndromes paraneoplásicos que pueden causar diarrea, estreñimiento y pérdida de peso.^{4,6}

En su etapa de desarrollo el GNB puede ser palpable durante el examen físico, esto es poco frecuente, pero fue detectado en el examen físico del paciente.^{4,5} Las lesiones metastásicas pueden producirse por vía hematogena y linfática, y se observan en hueso, médula ósea y linfáticos.

Entre los diagnósticos diferenciales se describen: tumores congénitos (cordomas y teratomas); y también deben considerarse otros tumores como el osteosarcoma, condrosarcoma, tumor de células gigantes, plasmocitoma, osteoma, y metástasis de tumores pélvicos.^{7,8}

Los estudios de imágenes utilizados son ultrasonido, TAC y resonancia magnética nuclear, los dos primeros usados en el paciente y el estudio histopatológico e inmunohistoquímico luego de la resección quirúrgica permitieron el diagnóstico certero de la enfermedad.

El tratamiento de elección es quirúrgico, procurando la resección completa del tumor. No se reporta buena respuesta a quimioterapia y radioterapia en tumores irresecables o metastásicos.⁴ En el paciente se logró resecar toda la lesión tumoral con tratamiento quirúrgico por laparotomía, sin complicaciones. El caso presentado nos permite ver una de las peculiaridades de este tipo de tumor con una variedad en su presentación clínica y coincide con los reportes de la literatura en cuanto a la baja incidencia en adultos y la sintomatología.

CONCLUSIONES

El ganglioneuroblastoma adrenal (retroperitoneal) bien diferenciado es un tumor muy raro en adultos. Los estudios por imágenes son esenciales para definir características macroscópicas y compromiso de otros órganos, pero el diagnóstico definitivo se obtiene luego del estudio histopatológico. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shimada H, Umehara S, Monobe Y, Hachitanda Y, Nakagawa A, Goto S, et al. International neuroblastoma pathology classification for prognostic evaluation of patients with peripheral neuroblastic tumors. *Cancer. wiley* [Internet]. 2001;92(9):2451-61. Disponible: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(20011101\)92:9<2451::AID-CNCR1595>3.0.CO;2-S](https://doi.org/10.1002/1097-0142(20011101)92:9<2451::AID-CNCR1595>3.0.CO;2-S)
2. Ganglioneuroblastoma de suprarrenales en un adulto. Informe de caso. *cir ci*. 2008;439-42.
3. Fatimi SH, Bawany SA, Ashfaq A. Ganglioneuroblastoma of the posterior mediastinum: a case report. *j med* [Internet]. 2011;5(1):4. Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/6bb9/cabf7ab90952dce962b43eb2cc91863a51f5.pdf>
4. Jt. MWPR. Primary holocord ganglioneuroblastoma: Case report. *J O Neurosurg Spine* [Internet]. 2011;15(4):457-63. Disponible en: <https://doi.org/10.3171/2011.5.SPINE10563>
5. Joshi VV, Rao PV, Cantor AB, Altshuler G, Shuster JJ, Castelberry RP. Modified histologic grading of neuroblastomas by replacement of mitotic rate with mitosis karyorrhexis index. A clinicopathologic study of 223 cases from the Pediatric Oncology Group. *cancer*. 1996;77(1):1582-8. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19960415\)77:8<1582::AID-CNCR24>3.0.CO;2-V](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19960415)77:8<1582::AID-CNCR24>3.0.CO;2-V)
6. Corwin MT et al., Adherence to guidelines for hormonal evaluation in patients with incidentally detected adrenal nodules: effects of radiology report wording and standardized reporting. *abdo*. 2020;45(9):2910-5. <https://doi.org/10.1007/s00261-020-02517-3>
7. Santos M et al. Capítulo 34. En: *Dirertrizes Oncológicas 2a ed* [Internet]. 2018. p. 557-62. Disponible en: https://dirertrizesoncológicas.com.br/wp-content/uploads/2018/10/Dirertrizes-oncol%C3%B3gicas-2_Parte34.pdf
8. Fujiwara T et al. Results of Surgery for a Compound Adrenal Tumor Consisting of Pheochromocytoma and Ganglioneuroblastoma in an Adult. 5-year Follow-up. *internal* [Internet]. 2000;39(1):58-62. Disponible en: <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.39.58>

Copyright (c) 2023 Deyanira Alexandra Tapia Inoa; Sonia Jiménez Reyes; Ariel Ramírez Pérez y Bashar Bassam Raja.



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumendelicencia](#) - [Textocompletodelalicencia](#)