

INFORME DE CASO

Ganglioneuroblastoma en adultos. Presentación de un paciente

Dr. Cosme Rodríguez Vázquez¹

Dra. Leonila Norali Portal Benítez²

MSc. Dra. Vivian Betancourt Rodríguez³

RESUMEN

Dentro de los procesos tumorales de la glándula suprarrenal tenemos los de tipo funcional y los no funcionales. Muchos de los no funcionales se conocen como incidentalomas pues son hallazgos de estudios -ultrasonido abdominal y tomografía axial computadorizada- de la cavidad abdominal; son una afección infrecuente. Se presenta un caso de una mujer de 18 años con diagnóstico de ganglioneuroblastoma, se describen los hallazgos clínicos e imagenológicos y se revisan la incidencia, el diagnóstico y el tratamiento.

DeCS:

GANGLIONEUROBLASTOMA/cirugía
GLANDULAS SUPRARRENALES
TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA POR RAYOS X
ULTRASONOGRAFIA

SUMMARY

Within the tumoral processes of the adrenal gland, there are functional ones and non-functional ones. Many of the non-functional ones are called incidentalomas because they are found during a study of the abdominal cavity – abdominal ultrasound and computerized axial tomography. They are an infrequent condition. The case of an 18-year-old woman with a diagnosis of ganglioneuroblastoma is reported. The clinical and imaging findings are reported. The incidence, diagnosis and treatment are reviewed.

MeSH:

GANGLIONEUROBLASTOMA/surgery
ADRENAL GLANDS
TOMOGRAPHY, X-RAY COMPUTED
ULTRASONOGRAPHY

INTRODUCCIÓN

Esta afección es rara en el paciente adulto, surge del sistema nervioso simpático, es de máxima frecuencia en menores de edad y está generalmente acompañada del tumor de Wilms; en el adulto se presenta preferentemente en el sistema ganglionar paraaórtico y es muy raro en la glándula suprarrenal.^{1,2} Puede estar asociado a otros tumores de tiroides, paratiroides y páncreas pues producen péptidos semejantes y se ubica entre los tumores tipo neoplasias endocrinas múltiples. En revisiones realizadas en centros especializados el Dr. Ixquiac,³ en 2008, refiere que hasta ese momento solo se habían informado en la literatura mundial 36 pacientes.

Es un tumor intermedio entre el neuroblastoma (maligno) y el ganglioneuroblastoma (benigno) que son, de acuerdo a su función, no funcionantes (recuérdese que los tumores de la glándula suprarrenal se pueden clasificar en estas dos grandes categorías: funcionantes y no funcionantes). Virchov, en 1864, fue el primero en describir el ganglioneuroblastoma y, en 1901, fue Beneke⁴ el primero en describir el ganglioneuroblastoma; en 1999 Shimada describió la clasificación internacional actual.²

Clínicamente no produce síntomas específicos pero en su desarrollo puede palparse como un tumor abdominal, lo que es raro. Su diagnóstico se basa en la Imagenología, pues el desarrollo de esta rama de la Medicina ha permitido diagnosticar con más frecuencia estos tumores que aparecen en el grupo de los incidentalomas (hallazgos incidentales); pruebas no invasivas como el ultrasonido abdominal (USA), la tomografía axial computadorizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) lo facilitan. Se puede complementar en el preoperatorio con la biopsia por aspiración con aguja fina en manos expertas y pacientes escogidos.⁵

El tratamiento es quirúrgico, se realizan diferentes incisiones abdominales y posteriores (lumbares): las abdominales pueden ser verticales, oblicuas o subcostal derecha e izquierda y en cúpula (Leclerc) cuando es bilateral; las lumbotomías pueden ser bilaterales. La incisión toraco-abdominal se reserva para tumoraciones grandes en su volumen. La operación consiste en la resección del tumor y la revisión de la cadena ganglionar paraaórtica; la respuesta a la quimioterapia es mala y depende del grado de malignidad⁵⁻⁷.

PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE

Paciente femenina de 18 años de edad, sin antecedentes patológicos familiares de interés, amigdalectomizada a los siete años de edad, que refirió historia de dolor en la fosa ilíaca derecha desde los nueve años, sin diagnóstico definido. Acudió al Cuerpo de Guardia de Cirugía por un dolor punzante en el mesogastrio que se irradiaba a la fosa ilíaca izquierda y estaba acompañado de náuseas y febrícula de 37.5 grados Celsius.

Examen físico:

Piel y mucosas: normocoloreadas

Aparato respiratorio: murmullo vesicular conservado, no estertores, frecuencia respiratoria 20

Aparato cardiovascular: ruidos cardíacos rítmicos y bien golpeados, no soplos

Pulso: 60

Tensión arterial: 90/60

Abdomen: doloroso a la palpación en flanco derecho e izquierdo

Se realizaron complementarios de urgencia para llegar al diagnóstico:

USA: hígado de tamaño normal y ecogenicidad normal sin nódulos. Llamaba la atención una imagen hiperdensa a predominio ecogénico de bordes bien definidos con gruesas calcificaciones en su interior de 11x10 ubicadas hacia el polo superior de riñón izquierdo y el bazo en la proyección de la suprarrenal izquierda.

US ginecológico: útero de ecogenicidad y tamaño normal. Ambos anejos normales. Se sugirió realizar una TAC.

TAC contrastada (figura 1): imagen tumoral que mide 10cm, hiperdensa, con densidad variable de 26x25UH en la proyección de la glándula suprarrenal izquierda con calcificaciones y aéreas de necrosis en su interior, contornos bien definidos.

Se interconsultó con la Especialidad de Endocrinología para descartar un tumor hiperfuncionante y continuar estudios, por lo incidental del caso.



Figura 1. Se muestra T suprarenal izquierda en el pre operatorio

Conteo de Addis: 1-800mntos

Urocultivo: negativo

Prueba de Tolerancia a la Glucosa: normal

Proteinuria de 24 horas: normal

Electrocardiograma: normal

Se comenzó la preparación para la intervención quirúrgica con medicamentos alfabetabloqueadores. Se realizó la resección del tumor mediante una incisión subcostal izquierda; no se encontraron afecciones ganglionares periaórticas. (figuras 2 y 3)

Evolucionó favorablemente en el postoperatorio; actualmente recibe tratamiento oncológico.



Figura 2. Acto quirúrgico mostrando el tumor

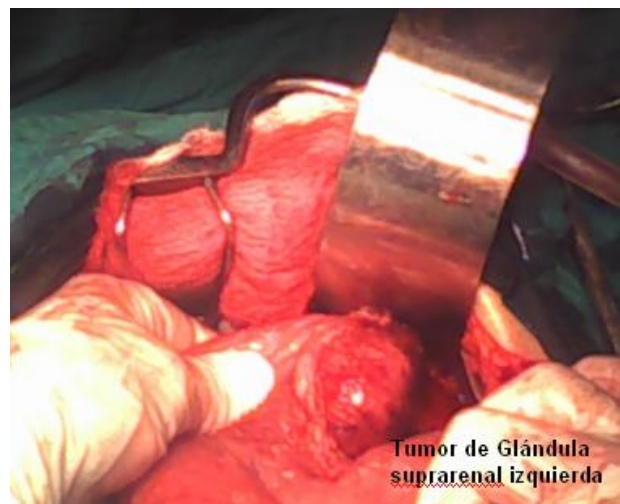


Figura 3. Excéresis del tumor

COMENTARIO FINAL

El ganglio neuroblastoma es un tumor originado en el sistema nervioso simpático raro en el adulto; hay 36 casos publicados en la literatura mundial.¹

La identificación clínica del ganglioneuroblastoma se debe, principalmente, al efecto de masa causado por el tumor o como hallazgo incidental durante otros estudios imagenológicos no invasivos. Se ha descrito la presencia de hipertensión arterial inducida por catecolaminas secretadas por el tumor;^{7,8} los síndromes paraneoplásicos atribuidos a la producción del péptido intestinal vasoactivo y a la

secreción de anticuerpos nucleares antineuronales causan fundamentalmente diarrea y constipación.⁶ El tratamiento de estos tumores es principalmente quirúrgico, responden a la quimioterapia sin que por ello se modifique el pronóstico a largo plazo.⁷⁻⁹

En esta paciente el síntoma inicial fue dolor abdominal y en estudios imagenológicos apareció una masa hiperdensa de 10cm en la proyección de la glándula suprarrenal izquierda. Se realizó la excéresis de la glándula suprarrenal izquierda, la evolución fue favorable y se indicó quimioterapia; su respuesta ha sido favorable hasta el momento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ixquiac Pineda G, Ortiz Arbundez J. Ganglioneuroblastoma suprarrenal en adulto. Informe de un caso. *Cir Ciruj*. 2008 Sep-Oct; 76(5): 439-42.
2. Singh SK, Srivastava C, Ojha BK, Chandra A, Husain N. Ganglioneuroblastoma of the conv: a rare and aggressive tumor. *Neurol India*. 2010 Nov-Dec; 58(6):966-8.
3. Vlachou M, Verikokakis A, Grivas T, Dimitriadis D. Treatment of severe thoracolumbar kyphoscoliosis on the ground of ganglioneuroblastoma of the diaphragm: a case report. *J Pediatr Orthop*. 2012 Mar; 21(2): 155-9.
4. Shimada H, Chatten J, Newton W, Sachs N, Hamoudias, Chiba T, et al. Histopathology prognostic factors in neuroblastic tumors: definition of subtypes of ganglioneuroblastoma and ege-linked classification of neuroblastomas. *J Natl Cancer Inst*. 1984 Aug; 73(2):405-16.
5. Peycre T, Guiramand J, Tardat E, Pierre S, Phillipe JA, Balandraud P. Nodular ganglioneuroblastoma in adults. *Can J Surg*. 2009 Aug; 52(4):e111-e13.
6. Ponsford Tipps AM, Weidner N. *Diagn Cytopathol*: 2011 Feb 14. doi: 10.1002/Dic.21650. (Epub ahead of print). PMID 21438166(Pub Med-as supplied by publisher)
7. Angelini P, London WB, Cohnsl Pearson AD, Matthay KK, Monclair T. Characteristic and outcome of patients with ganglioneuroblastoma nodular subtype: a report from the INRG Project. *Eur J Cancer*. 2011 Dec 1. (Epub ahead of print) PMID: 22137163 PubMed - as supplied by publisher.
8. Fatimi SH, Baway SA, Ashtaq A. Ganglioneuroblastoma of the posterior mediastinum: a case report. *J Med*. 2011 Jul 22; 5(1):322.
9. Miele WR, Pfnnl R, Kryzanski JT. Primary holocord ganglioneuroblastoma case report. *J Neurosurg Spine*. 2011 Oct; 15(4):457-63.

DE LOS AUTORES

1. Especialista de I y II Grados en Cirugía General. Profesor Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
2. Especialista en I y II Grados en Cirugía General. Profesora Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
3. Master en Longevidad Satisfactoria. Especialista en I Grado de Endocrinología. Profesora Instructora de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.