

Ganglioneuroblastoma nodular quístico: Presentación de un caso

Cystic Nodular Ganglioneuroblastoma: Case Report



Juan Manuel Pazos Guarín¹
 José Vizuete del Río¹
 Gregorio Martín Benítez¹
 Fructuoso Delgado Cordón¹
 María Jesús Martínez Pérez¹
 Tomás Ripollés González¹



Palabras clave (DeCS)

Ganglioneuroblastoma
 Glándulas suprarrenales
 Niño



Key words (MeSH)

Ganglioneuroblastoma
 Adrenal glands
 Child

Resumen

Presentamos el caso de un niño de 9 años de edad, en quien como hallazgo incidental en una radiografía de tórax se observa una calcificación en el hipocondrio izquierdo sugestiva de masa. Se amplía el estudio mediante ecografía y resonancia magnética (RM) abdominal para mejor caracterización: se visualiza una masa suprarrenal izquierda, predominantemente quística, con un nódulo sólido. Finalmente, se le practica una resección quirúrgica, en la cual se llega al diagnóstico de ganglioneuroblastoma nodular quístico, tras el análisis histopatológico. El ganglioneuroblastoma quístico es un tumor poco frecuente, originado en las células ganglionares del sistema nervioso simpático. El sitio de origen más frecuente son las glándulas suprarrenales. A pesar de que el diagnóstico definitivo se suele realizar tras la resección quirúrgica del tumor, con la ecografía y la RM se debe incluir entre los diagnósticos diferenciales de incidentalomas suprarrenales en un niño o un paciente joven. Los hallazgos en tomografía computarizada son variables.

Summary

We present the case of a child patient aged 9 years, in whom, as an incidental finding in chest X-rays, a calcified lesion was observed in the left hypochondrium. The study is extended by ultrasound and then MRI was performed to better characterize it. These showed a left adrenal, predominantly cystic mass with a solid nodule. The surgical team decided to perform resection of the mass and submit it for histopathological examination. A definitive diagnosis of cystic nodular ganglioneuroblastoma was made. Ganglioneuroblastoma is a rare tumour, originating in ganglion cells of the sympathetic nervous system. The site of more frequent origin is in the adrenal glands. Although the majority are diagnosed based on the postoperative histological analysis, with ultrasound and MRI we should include it among the differentials diagnoses of adrenal incidentalomas in a child or young patient. The findings on CT are variables.

Introducción

El ganglioneuroblastoma es un tumor poco frecuente, originado en las células ganglionares del sistema nervioso simpático. 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.

Las técnicas de imagen, especialmente la ecografía y la resonancia magnética (RM), son de gran

ayuda en la caracterización de las lesiones, sobre todo en un niño o un paciente joven, ya que no irradian y son de relativo fácil acceso. A pesar de que con estas técnicas se puede aproximar, en la gran mayoría de los casos el diagnóstico definitivo se realiza por análisis histopatológico de la pieza anatómica obtenida en la resección quirúrgica.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 9 años de edad quien consulta al servicio de urgencias por clínica de infección respiratoria, consistente en tos, expectoración y fiebre cuantificada en 39 °C. No refiere antecede-



¹Médicos radiólogos. Hospital universitario Doctor Peset. Valencia, España.

dentés clínicos. Inicialmente se realiza una radiografía de tórax, y se toma hemograma y PCR. El hemograma muestra una ligera leucocitosis de 13000 con neutrófilos de 85 % y la PCR se encuentra discretamente elevada, 20 unidades. En la radiografía de tórax no se observan consolidaciones del espacio aéreo, solo un pequeño engrosamiento del intersticio peribroncovascular. No obstante, como un hallazgo incidental se encuentra una calcificación en el hipocondrio izquierdo, de morfología curvilínea (figura 1), que sugiere que se trata de una masa calcificada, por lo que se recomienda completar estudio con otras técnicas de imagen. El paciente se da de alta con tratamiento analgésico, antipirético y antihistamínicos. Se le practica una ecografía abdominal en la que se observa una lesión suprarrenal izquierda en su mayor parte de contenido quístico, con un polo sólido interior (figura 2). Para caracterizar mejor los hallazgos se realiza una resonancia magnética

(RM) abdominal, donde se observa que la lesión suprarrenal en su mayor parte es de componente quístico, con zonas hemorrágicas que producen nivel líquido-líquido (figura 3). También se observa que la pared de la masa está calcificada, como aparecía en la radiografía de tórax. Después de la administración de gadolinio intravenoso, se observa un realce nodular en la vertiente más caudal de la lesión (figura 4), que en la secuencia muestra restricción a la difusión (figura 5). En los exámenes de sangre de perfil endocrinológico, las catecolaminas y niveles hormonales son normales. Se plantea el diagnóstico diferencial de la masa, entre un hematoma o una tumoración quística tipo neuroblastoma o menos probablemente teratoma.

El equipo de cirugía pediátrica realiza la resección de la masa. El análisis histopatológico diagnóstica ganglioneuroblastoma quístico nodular, rico en estroma.

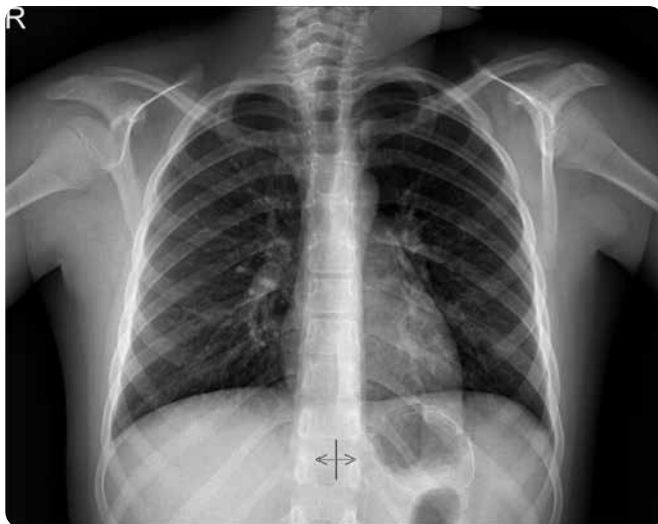


Figura 1. Radiografía de tórax. Discreto engrosamiento del intersticio peribroncovascular bilateral. Como hallazgo incidental una calcificación de morfología curvilínea en el hipocondrio izquierdo, sugestiva de masa.



Figura 2. Ecografía abdominal, sagital del hipocondrio izquierdo. Masa en la glándula suprarrenal izquierda de ecogenicidad heterogénea, predominantemente hipoecoica con lo que parece un polo sólido en su interior.

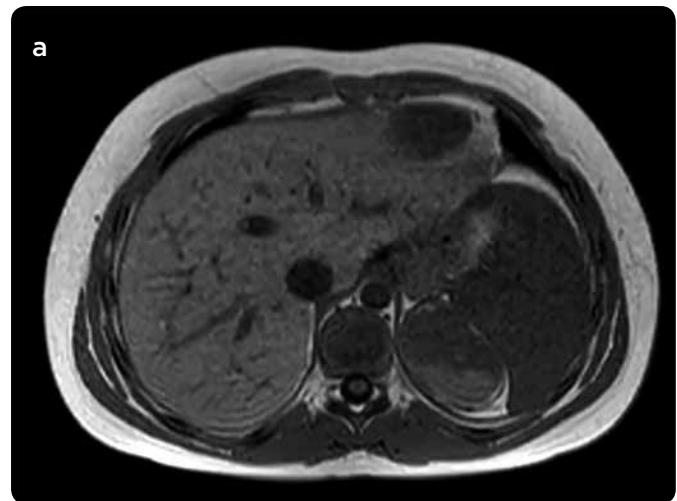


Figura 3. a) Imagen axial de RM potenciada en T1 en fase y b) en fuera de fase. La masa suprarrenal izquierda en su mayor parte es quística, con reborde de alta señal correspondiente con la calcificación periférica, visualizada en la radiografía de tórax. Nivel líquido-líquido, con el nivel inferior de alta señal por hemorragia. No se observa grasa macroscópica, ni caída de señal en la secuencia fuera de fase que sugiera grasa microscópica en la lesión. No tiene componente graso.

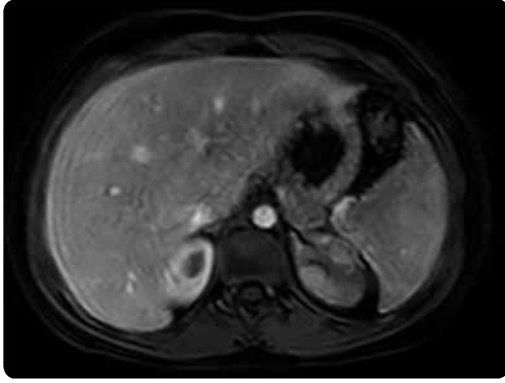


Figura 4. Imagen axial de RM, con medio de contraste en fase portal. La masa muestra polos sólidos que realzan con la administración de medio de contraste intravenoso.

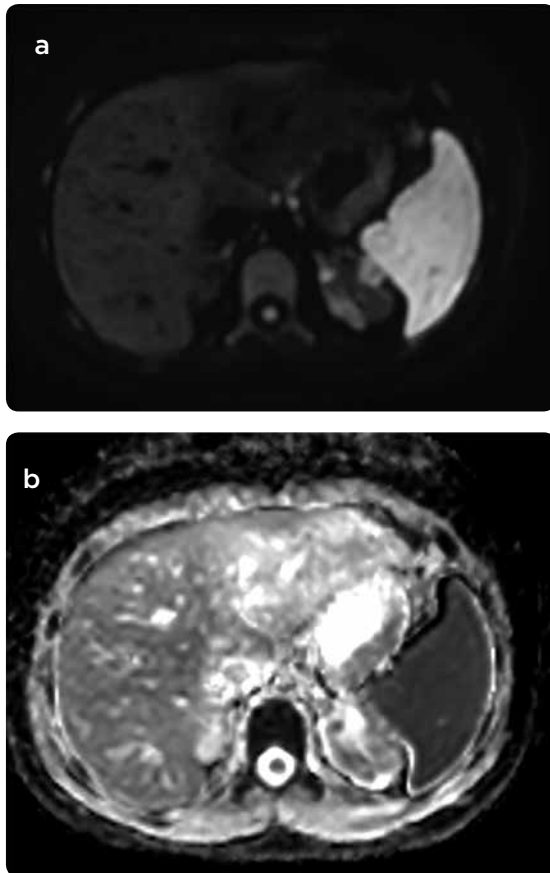


Figura 5. a) Imagen axial de difusión por RM ($b=1000 \text{ seg/mm}^2$) y b) en mapa ADC. En los polos sólidos se muestra restricción a la difusión, con valores de ADC bajos de $0,95 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{seg}$.

Discusión

El ganglioneuroblastoma es un tumor poco frecuente que se origina en las células ganglionares del sistema nervioso simpático. Más del 90 % se han observado en niños menores de 5 años de edad y se consideran una variante del neuroblastoma. En el análisis histopatológico pueden mostrar un patrón nodular o difuso, pero el patrón nodular es más agresivo, y puede cursar con metástasis.

El sitio de origen más frecuente son las glándulas suprarrenales, como en este caso; también se ha observado en el retroperitoneo, en el mediastino posterior y, menos frecuentemente, en el cuello (1). El potencial maligno del ganglioneuroblastoma es intermedio entre el del neuroblastoma y el ganglioneuroma (2). Los hallazgos clínicos suelen ser inespecíficos, a veces causan dolor o distensión abdominal por el efecto masa, cuando son de gran tamaño.

Se puede observar como un incidentaloma suprarrenal y es difícil establecer diferencias con otras masas suprarrenales. Por ejemplo, en TC puede tener varias apariencias, como sólido o predominantemente quístico, o con algún polo sólido, en relación con el número de células tumorales ganglionares. La RM es superior para el diagnóstico y, sobre todo, útil en la detección de metástasis. El ganglioneuroblastoma es una masa de baja señal en secuencias con información T1 y de alta señal en las secuencias con información T2. En el estudio dinámico, con administración de medio de contraste intravenoso, muestra un realce precoz, en contraste con el ganglioneuroma (3). Sin embargo, es difícil con la imagen llegar a un diagnóstico prequirúrgico definitivo, por lo que la gran mayoría de las veces este es posquirúrgico.

Los estudios de medicina nuclear usualmente no están indicados, excepto en las lesiones con actividad endocrina (4), en tumores productores de catecolaminas y para descartar metástasis.

Se debe resaltar que en este caso el hallazgo inicial fue visualizado en la radiografía de tórax, de ahí la importancia del uso de una sistemática de lectura apropiada, de lo contrario no se habría detectado. No obstante, frente al hallazgo de un incidentaloma suprarrenal predominantemente quístico en un niño o un paciente joven, se debe incluir en la lista de diagnósticos diferenciales al ganglioneuroblastoma, entre otros, como el neuroblastoma, el ganglioneuroma, el feocromocitoma, el teratoma y menos frecuente el carcinoma. Los neuroblastomas quísticos son tumores no funcionales, suelen tener calcificaciones y componente hemorrágico añadido (5). El ganglioneuroma es un tumor benigno poco frecuente detectado como incidentaloma. Suelen ser de gran tamaño, mayores de 20 cm, y los hallazgos en imagen son inespecíficos (6). Los teratomas suprarrenales son raros, pero es una localización típica en los niños y en los estudios de imagen pueden aparecer sólidos, quísticos o de componente mixto (7).

Se debe tener en cuenta que las lesiones quísticas de las glándulas suprarrenales se pueden agrupar en tres categorías: con puro componente quístico, quistes parasitarios y quistes con polo sólido, este último asociado con hemorragia o necrosis.

En general, las lesiones puramente quísticas corresponden a quistes simples, pseudoquistes, linfangiomas o hemangiomas. Los quistes suprarrenales son infrecuentes con una incidencia del 5,7 % de los incidentalomas (8).

Los quistes con hemorragia son asociados con secuela de estrés perinatal, es menos aceptada la etiología traumática. Los quistes hidatídicos en las glándulas suprarrenales son muy raros, no es una localización típica (9).

Además de los estudios de imagen, siempre frente a un incidentaloma suprarrenal hay que establecer si la lesión es hormonosecretora o no, ya que el manejo es diferente para cada entidad (10).

El tratamiento es quirúrgico y algunas veces requiere quimio y radioterapia, aunque no hay un consenso en general. No hay datos suficientes de seguimiento en largos periodos de tiempo.

Conclusión

El ganglioneuroblastoma nodular quístico es un tumor raro de las células ganglionares del sistema nervioso simpático, que se origina con mayor frecuencia en las glándulas suprarrenales.

A pesar que el diagnóstico definitivo se obtiene después del análisis histopatológico, las técnicas de imagen como la ecografía y la RM permiten caracterizar los componentes de la lesión para hacer una aproximación al diagnóstico. Los hallazgos en TC son variables y no hay datos concluyentes que establezcan su aporte.

La lectura sistemática de la radiografía de tórax es una herramienta muy útil y debe realizarse de forma rutinaria, como este caso lo demuestra.

Frente a un incidentaloma suprarrenal, se debe observar la edad del paciente y el componente principal de la lesión, esto permite reducir las posibilidades diagnósticas.

Referencias

1. Ding X, Hou Y, Ma X, Huipeng Z, Wang C, Wang Y. Adult adrenal ganglioneuroblastoma: A rare case report. *Can Urol Assoc J*. 2015;9:75-7.
2. Elsayes KM, et al. Adrenal masses: MR imaging features with pathologic correlation. *Radiographics*. 2004;24:73-86.
3. Guo YK, et al. Uncommon adrenal masses: CT and MRI features with histopathologic correlation. *Eur J Radiol*. 2007;62:359-70.
4. Schmid H, Mussack T, Wörnle M, Pietrzyk MC, Banas B. Clinical management of large adrenal cystic lesions. *Int Urol Nephrol*. 2005;37:767-71.
5. McDougal WS. Adrenal incidentaloma--experience of a standardized diagnostic programme in the Swedish prospective study. *J Urol*. 2003;169:2423-4.
6. Boland GW, Blake MA, Hahn PF, Mayo-Smith WW. Incidental adrenal lesions: principles, techniques, and algorithms for imaging characterization. *Radiology*. 2008;249:756-75.
7. Czerwińska K, Roik D, Sopyło B, Sobocińska-Mirska A, Warchoń S, Brzewski M. Atypical imaging features of adrenal gland lesions in children - report of three cases and review of literature. *Pol J Radiol*. 2012;77:73-9.
8. Rozenblit A, Morehouse HT, Amis ES Jr. Cystic adrenal lesions: CT features. *Radiology*. 1996;201:541-8.
9. Carsote M, Ghemigian A, Terzea D, Gheorghisan-Galateanu AA, Valea A. Cystic adrenal lesions: focus on pediatric population (a review). *Clujul Med*. 2017;90:5-12.
10. Richards ML, Gundersen AE, Williams MS. Cystic neuroblastoma of infancy. *J Pediatr Surg*. 1995;30:1354-7.

Correspondencia

Juan Manuel Pazos Guarín
Unidad de Radiodiagnóstico
Hospital Universitario Doctor Peset
Calle Florista 164, puerta 19
CP 46015
Valencia, España

Recibido para evaluación: 19 de enero de 2018

Aceptado para publicación: 26 de abril de 2018