



Revista Española de
**Cirugía Oral y
Maxilofacial**

www.revistacirugiaoralymaxilofacial.es



Caso clínico

Ganglioneuroblastoma cervical gigante como causa de trastornos del sueño en niños

Gonzalo Botella Casas^{1*}, Marta de Lucio², Ana López Saiz² y Miguel Puche Torres^{1,3}

¹Servicio de Cirugía Maxilofacial. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España. ³Departamento de Cirugía. Universidad de Valencia. España

ARTICLE INFORMATION

Article history:

Received: 12 de octubre de 2022

Accepted: 02 de noviembre de 2022

Palabras clave:

Ganglioneuroblastoma, tumor, cervical, trastornos del sueño.

Keywords:

Ganglioneuroblastoma, tumor, cervical, sleep disorders.

R E S U M E N

El ganglioneuroblastoma es un tumor derivado de los neuroblastos, generalmente originado a partir de estructuras simpáticas, típicamente localizado en la glándula suprarrenal. En este artículo presentamos un caso excepcional de una paciente de 6 años con un ganglioneuroblastoma cervical que desarrolló trastornos del sueño derivados de la compresión de la vía aérea desde su primer año de vida.

Giant cervical ganglioneuroblastoma as a cause of sleep disorders in children

A B S T R A C T

Ganglioneuroblastoma is a tumor derived from neuroblasts, generally related to sympathetic structures, which is usually located in the adrenal gland. In this article, we present a rare case of a patient with cervical ganglioneuroblastoma, who developed sleep disorders since the first year of life due to compression of the airway.

*Correspondence:

E-mail: gonzalobotellacasas@gmail.com (Gonzalo Botella Casas).

<http://dx.doi.org/10.20986/recom.2022.1401/2022>

1130-0558/© 2022 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del sueño, como el síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS), son relativamente prevalentes durante la infancia (1-3 %), teniendo un origen multifactorial. Los factores fisiopatológicos que están relacionados se pueden dividir en: factores craneofaciales anatómicos que deriven en una estenosis del tracto respiratorio superior (mandíbula pequeña, lengua grande o retroposicionada, depósitos grasos faríngeos aumentados, hipertrofia de tejidos linfoides, sobre todo adenoides y amígdalas, hipertrofia de los cornetes inferiores o septo nasal desviado) y factores que favorecen el colapso de la vía aérea (un tono muscular anormal, inflamaciones locales, alteración de los reflejos neurológicos de los músculos del tracto respiratorio superior o la predisposición genética).

Las masas cervicales en la infancia, que también pueden ser la causa de un SAOS, se pueden dividir según su origen en 3 categorías: congénitas, inflamatorias o neoplásicas, siendo la mayor parte de estas últimas de origen benigno¹.

El objetivo de este caso clínico es destacar las alteraciones del sueño y los problemas respiratorios en niños como síntoma de tumores neuroblásticos.

CASO CLÍNICO

Una niña de 6 años de edad acudió a la consulta de cirugía pediátrica por una masa cervical de crecimiento lento advertida 3 semanas antes. La paciente no refería fiebre, sudores o pérdida de peso, pero los padres sí describían ronquidos y apneas durante el sueño desde los 3 meses de edad. Debido a la sospecha de un trastorno obstructivo del sueño, se le realizó un año antes una polisomnografía, llegando al diagnóstico de SAOS sin signos de hipertrofia amigdalina. La paciente había empleado desde entonces un dispositivo de avance mandibular con una mejoría leve.

Se le realizó un estudio cervical ecográfico que mostró una masa hipoeoica superior a 7 cm en el lado izquierdo,

que cruzaba la línea media y presentaba calcificaciones en su interior (Figura 1). La masa provocaba un desplazamiento de la tráquea y los grandes vasos hacia la derecha. Mediante una RM se observaron septos en su interior en ausencia de otras adenopatías cervicales. Se realizó una gammagrafía con metayodobencilguanidina (MIBG) que descartó otras lesiones además de la cervical. Los análisis sanguíneos mostraron una elevación de enolasa (20,9 ng/ml, siendo los valores normales hasta 16,3 ng/ml) con un hemograma normal.

Se realizó entonces una biopsia de la lesión bajo anestesia general con la que se llegó al diagnóstico de ganglioneuroblastoma sin amplificaciones de N-myc.

Se contactó con el servicio de cirugía maxilofacial para llevar a cabo una exéresis de la lesión de forma conjunta con el servicio de cirugía pediátrica bajo monitorización neurofisiológica. Se realizó una cervicotomía lateral, hallando una masa de 8 cm que rodeaba la carótida común, interna y externa izquierda, así como la vena yugular ipsilateral (Figura 2). El tumor estaba en contacto con los pares craneales XI y XII y adherido a la base del cráneo. Durante la cirugía la cadena

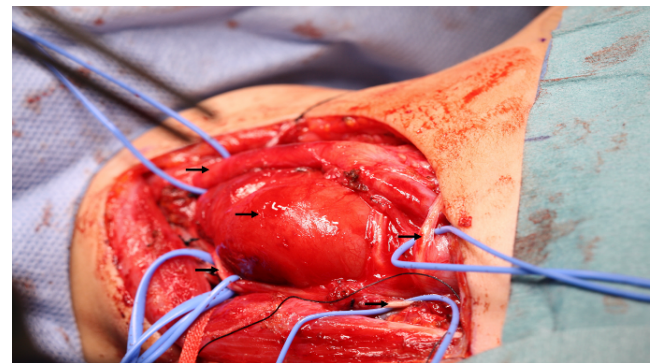


Figura 2. Disección cervical con exposición del ganglioneuroblastoma. Flecha superior izquierda: arteria carótida común. Flecha central: tumor. Flecha inferior izquierda: nervio vago. Flecha superior derecha: nervio hipogloso. Flecha inferior derecha: nervio espinal.

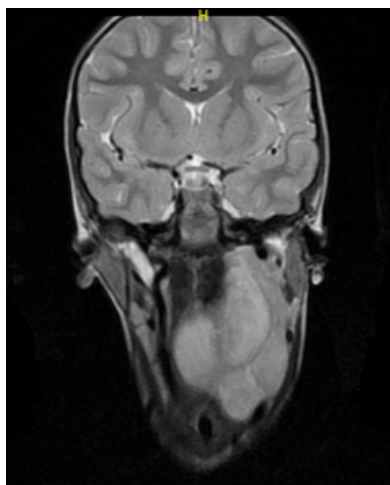


Figura 1. Estudio con RM. B: Tumor de 8,5 cm tras excisión.

simpática, implicada en el tumor, hubo de ser seccionada proximal y distalmente a la masa para su exéresis. Mediante la monitorización neurofisiológica se confirmó que no fueron dañados otros nervios.

El estudio anatomopatológico de la masa extirpada confirmó el diagnóstico de ganglioneuroblastoma sin extensión nodal y una biopsia de médula ósea realizada de forma intraoperatoria descartó la extensión medular.

En el seguimiento, la paciente presentó inicialmente una leve disfonía y disfagia que desaparecieron progresivamente. Desde la intervención la paciente no ha sufrido ninguna alteración del sueño ni presenta alteraciones de la simetría facial, con una posición de la úvula centrada y una función lingual correcta. La paciente presenta una leve ptosis y miosis izquierdas. En la revisión 10 meses después la cirugía mediante RM y ecografía cervical no se han hallado restos ni recidivas del tumor.

DISCUSIÓN

Los tumores neuroblásticos son masas sólidas derivadas de los neuroblastos (precursores indiferenciados del sistema nervioso simpático) y corresponden al tumor más frecuente durante el primer año de vida, así como al tercero en toda la infancia². Su localización cervical es infrecuente (2-5 %), pero pueden ser causa de SAOS en la infancia³, apareciendo el 80 % de ellos en el abdomen y el 10-15 % a nivel torácico⁴.

Se trata de un grupo heterogéneo de tumores de origen embrionario que se puede dividir en 4 categorías según la proporción de neuroblastos inmaduros y gangliocitos maduros: neuroblastoma, ganglioneuroblastoma (dentro de los cuales distinguimos entre las variantes entremezclada y nodular, teniendo la primera de ellas un mejor pronóstico) y ganglioneuroma^{2,5}. Estas cuatro categorías se pueden organizar en cuatro grados según su tamaño y la existencia de metástasis. Existe un quinto grado que engloba a los pacientes de menos de un año de edad, el IV especial (IVs), cuyo pronóstico es favorable independientemente del tamaño o la presencia de metástasis^{5,6}.

La edad media de diagnóstico son los 12 meses, presentando síntomas la práctica totalidad de los pacientes antes de los 6 años⁷.

Al diagnóstico de estos tumores se llega mediante técnicas de imagen y el análisis anatomopatológico, pero ciertos síntomas como la heterocromía del iris o el síndrome de Horner están altamente asociados con esta enfermedad⁷. Clínicamente es frecuente que se presenten como masas cervicales palpables asintomáticas o que existan síntomas derivados de la compresión de estructuras cervicales como pares craneales, nervios simpáticos, el tracto digestivo o la vía aérea, derivando esto último en la presencia de ronquidos o distrés respiratorio. Es posible también la existencia de disfagia o aspiraciones de alimentos por la compresión faríngea⁴.

A nivel analítico, la elevación de la lactatodeshidrogenasa (LDH), la ferritina o la presencia de mutaciones en N-myc están relacionados con un peor pronóstico, a diferencia de la elevación de catecolaminas², si bien estas, junto con la metayodobencilguanidina (MIBG) y la resonancia magnética (RM), son útiles para el seguimiento.

El tratamiento de los tumores neuroblásticos se realiza con cirugía en todos los estadios, aunque en los estadios III y IV se recomienda asociar otras terapias como la radioterapia (RT) o la quimioterapia (QT)^{5,8}.

La ausencia de enfermedad durante dos años se considera un signo de curación, a pesar de que se han descrito recidivas después de más de una década^{5,6}.

Existe escasa literatura en referencia a las características clínicas y biológicas de los tumores neuroblásticos cervicales dada su escasez, por lo que consideramos importante comunicar nuestra experiencia en este caso.

ÉTICA DE LA PUBLICACIÓN

Los autores confirman tener firmado el consentimiento informado de los pacientes.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

FINANCIACIÓN

Ninguna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Manjaly JG, Alexander VRC, Pepper CM, Ifeicho SN, Hewitt RJ, Hartley BEJ. Primary cervical ganglioneuroblastoma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79(7):1007-12. DOI: 10.1016/j.ijporl.2015.04.012.
2. Moukheiber AK, Nicollas R, Roman S, Coze C, Triglia JM. Primary pediatric neuroblastic tumors of the neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001;60(2):155-61. DOI: 10.1016/S0165-5876(01)00499-2.
3. Lu D, Liu J, Chen Y, Chen F, Yang H. Primary cervical ganglioneuroblastoma: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(12):e0090. DOI: 10.1097/MD.00000000000010090.
4. Haddad M, Triglia JM, Helardot P, Couanet D, Gauthier F, Neunenschwander S, et al. Localized cervical neuroblastoma: prevention of surgical complications. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003;67(12):1361-7. DOI: 10.1016/j.ijporl.2003.08.046.
5. Roald B, Cancer HS, Shimada H, Ambros IM, Dehner LP, Hata JI, et al. The International Neuroblastoma Pathology Classification (the Shimada system). *Cancer*. 1999;86(2):364-72. DOI: 10.1002/(SICI)1097-0142(19990715)86:2<364::AID-CNCR21>3.0.CO;2-7.
6. Jaffe N. Neuroblastoma: review of the literature and an examination of factors contributing to its enigmatic character. *Cancer Treat Rev*. 1976;3(2):61-82. DOI: 10.1016/S0305-7372(76)80005-9.
7. Jackson JR, Tran HC, Stein JE, Shimada H, Patel AM, Marachelian A, et al. The clinical management and outcomes of cervical neuroblastic tumors. *J Surg Res*. 2016;204(1):109-13. DOI: 10.1016/j.jss.2016.04.030.
8. Whittle SB, Smith V, Doherty E, Zhao S, McCarty S, Zage PE. Overview and recent advances in the treatment of neuroblastoma. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2017;17(4):369-86. DOI: 10.1080/14737140.2017.1285230.