



RELATO DE CASO

Ganglioneuroblastoma Retroperitoneal em Jovem Adulto: Um Relato de Caso

Retroperitoneal Ganglioneuroblastoma in a Young Adult: A Case Report

Luis Fernando Pinto Johnson^{1*}, Lorena Raysse de Macedo Barbosa¹, Daniel Sadigursky Ribeiro¹, Lucas Bomfim Cruz Canuto¹

¹Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Santa Izabel, Salvador, Bahia, Brasil

Este relato trata de um paciente de 21 anos que perdeu 50 kg em 2 meses após realizar dieta radical. Encontrada de forma incidental uma massa indeterminada em região de retroperitônio após realização de ultrassonografia abdominal total, seguiu-se com investigação por ressonância nuclear magnética que evidenciou uma formação nodular retroperitoneal de natureza indeterminada. Foi submetido à cirurgia videolaparoscópica para retirada de tumor. Após análise no exame histopatológico foi identificado ganglioneuroblastoma intermisto rico em estroma Shwanniano. As características desse tumor são descritas como um tumor raro, com poucos relatos presentes em literatura revisada, principalmente quando ocorrem em adultos.

Palavras-chaves: Ganglioneuroblastoma; Adultos; Retroperitoneal.

Correspondence addresses:

Dr. Luis Fernando Pinto Johnson
fernando.johnson@icloud.com

Received: September 15, 2025

Revised: November 22, 2025

Accepted: December 2nd, 2025

Published: December 31, 2025

Data Availability Statement:

All relevant data are within the paper and its Supporting Information files.

Funding: This work was the result of authors' initiative. There was no support of research or publication funds.

Competing interests: The authors have declared that no competing interests exist.

Copyright

© 2025 by Santa Casa
de Misericórdia da Bahia.
All rights reserved.
ISSN: 2526-5563
e-ISSN: 2764-2089

We report the case of a 21-year-old patient who lost 50 kg in 2 months after following a radical diet. An indeterminate mass was incidentally found in the retroperitoneal region after a total abdominal ultrasound. Magnetic resonance imaging was performed, which revealed a retroperitoneal nodular formation of an indeterminate nature. The patient underwent videolaparoscopic surgery to remove the tumor. After histopathological analysis, an intermixed ganglioneuroblastoma rich in Schwannian stroma was identified. The characteristics of this tumor are described as a rare tumor, with few reports in the reviewed literature, especially when it occurs in adults.

Key-words: Ganglioneuroblastoma; Intermixed; Retroperitoneal.

Ganglioneuroblastoma é considerado um tipo de tumor neuroblastico, cujo qual também são incluídos os neuroblastomas e os ganglioneuromas.^{1,2} São tumores originados de células ganglionares simpáticas primitivas, surgem na crista neural durante o desenvolvimento fetal e correspondem à medula adrenal e ao sistema nervoso simpático, apresentando assim capacidade de sintetizar e excretar catecolaminas. Podem se desenvolver em qualquer lugar ao longo do sistema nervoso simpático.¹⁻³

O ganglioneuroblastoma é um tumor rico em estroma/células de Schwann com prognóstico intermediário de malignidade, se comparado às neuroblastomas e ganglioneuromas. Mais comum seu aparecimento em criança, sendo raro em adultos.⁴

Relato de Caso

Paciente de 21 anos, estudante, solteiro, sem comorbidades clínicas conhecidas, com histórico de perda ponderal de cerca de 50 quilos em 2 meses, após dieta radical, clinicamente assintomático. Realizou exame ultrassonográfico de abdome total de rotina, e teve como achado incidental uma massa retroperitoneal indeterminada. Prosseguiu investigação com ressonância nuclear magnética que evidenciou uma formação nodular retroperitoneal, localizada entre vasos ilíacos comuns à esquerda e o músculo psoas ipsilateral, medindo 4,5 x 3,5 cm. Apresentava contornos regulares e limites bem definidos, com paredes discretamente espessadas, com áreas císticas de natureza indeterminada.

Foi submetido à videolaparoscopia para ressecção cirúrgica do tumor e peça encaminhada para anatomopatológico. A análise do material apresentou diagnóstico histopatológico de ganglioneuroblastoma intermisto (rico em estroma schwanniano) com margem cirúrgica

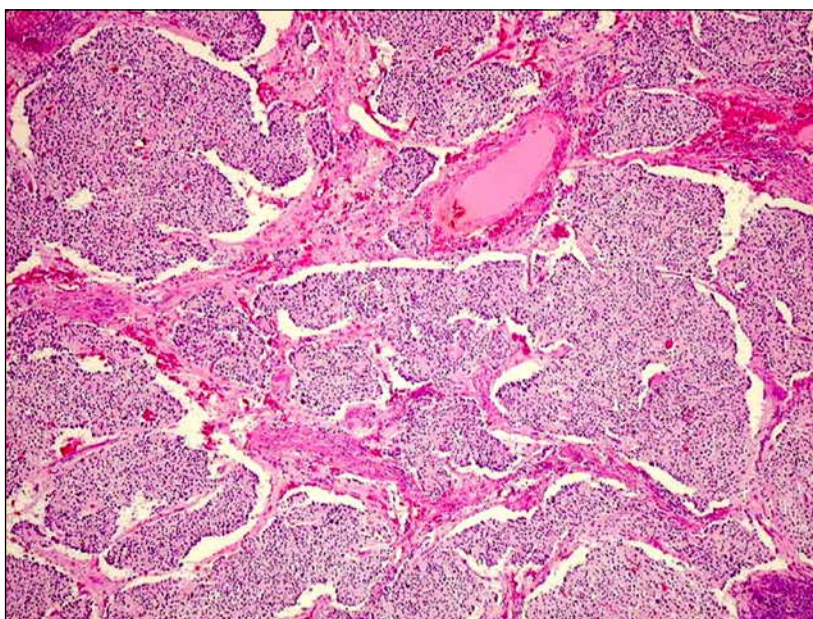
atingida focalmente na margem da ressecção. Posteriormente, realizou PET-DOTA em que houve ausência de achados hipercaptantes de relevância oncológica.

Em acompanhamento pós cirúrgico imediato refere parestesia em parte posterior da perna esquerda.

Discussão

Os tumores neuroblasticos são classificados em 3 tipos: neuroblastoma, ganglioneuroblastoma e ganglioneuroma. A Classificação Internacional de Patologia de Neuroblastoma divide esses tumores neuroblasticos a partir do equilíbrio existente entre as células do tumor (às do tipo neural e às do tipo Schwann).¹ Assim, o grau de diferenciação e componente estromal dos tumores são fatores preditivos de prognóstico. Os neuroblastomas são tumores compostos basicamente de neuroblastos com poucas células estromais/Schwann. São tumores mais agressivos, apresentando assim alto grau de malignidade (Figura 1).¹

Figura 1. Histopatologia do ganglioneuroblastoma em hematoxilina e eosina.



Neoplasia de células imaturas e neurônios em fase de maturação, arrançados em agrupamentos ou lóbulos, separados por septo fibroso. Neupatimagem-UNICAMP. Disponível em: <https://anatpat.unicamp.br/nptganglioneuroblastoma1a.html>.

Já os ganglioneuromas são compostos predominantemente de células Schwannianas. São tumores de características benignas, com um excelente prognóstico mesmo nos casos quando não for possível ressecção total do tumor.^{2,3,5}

Por fim, o ganglioneuroblastoma é um tumor de potencial maligno intermediário.^{5,6}

Esses tumores são comuns na infância, sendo raros em adultos, com poucos casos relatados na literatura vigente. Também não foram vistas distinções acerca do gênero. Podem se desenvolver ao longo da cadeia simpática, mas são encontrados principalmente no tórax e abdome (mediastino, retroperitônio e glândula adrenal).^{4,6,7} Os sintomas decorrem do efeito de massa local, como dor abdominal ou dificuldade respiratória. Mas, devido à melhoria e facilidade nos exames de imagem, a grande maioria dos tumores são identificados de forma incidental.⁸

Como dito anteriormente, a ocorrência desses tumores em adultos é incomum, por isso os protocolos de tratamento são adaptados de diretrizes pediátricas. A escolha do tratamento leva em conta o estágio da doença além das características histopatológicas do tumor, sendo a ressecção cirúrgica a principal linha de tratamento com o objetivo de remoção completa do tumor.⁸⁻¹⁰

O estadiamento segue o Sistema Internacional de Estadiamento do Neuroblastoma que separa a doença em 4 estágios: estágio I e II refere-se à doença localizada e seu tratamento ocorre através da ressecção cirúrgica.^{3,5} Já os estágios III e IV, onde há doença metastática ou recidivante, além do tratamento cirúrgico opta-se por adicionar quimioterapia e/ou radioterapia adjuvante. Não se tem dados suficientes sobre a eficácia da radioterapia no tratamento de adultos. Em relação à quimioterapia, existem pacientes com boa resposta ao tratamento sem influenciar significativamente na sobrevida global.^{8,10}

Normalmente adultos com ganglioneuroblastoma apresentam doença avançada com presença de metástases no momento do diagnóstico se comparados com crianças. Além

disso, o tumor mesmo que localizado tende a ser mais agressivo em adultos.^{2,8,10}

O prognóstico da doença em adultos se baseia na ressecção das margens cirúrgicas. Entretanto, alguns estudos retrospectivos mostram que a progressão do tumor é rara ou até mesmo lenta nos casos de doença residual. Destarte, deve-se considerar a ressecção parcial/subtotal naqueles casos que a retirada do tumor pode comprometer estruturas vitais.^{3,5}

Por fim, tem-se que a cirurgia unicamente é o melhor tratamento para esse tipo de tumor, mesmo nos casos de ressecção subtotal trazendo um resultado excelente se resíduos deixados forem menores que 2 cm.^{3,5}

Conclusão

O ganglioneuroblastoma em adultos é uma entidade rara e geralmente um achado incidental em exames de imagem. No caso descrito, o achado retroperitoneal ilustra a necessidade de uma avaliação cuidadosa de massas incidentais, para correta definição do plano de cuidados. A ressecção cirúrgica permanece o tratamento padrão e o principal fator prognóstico. A literatura demonstra evolução favorável mesmo em ressecções subtotais quando o resíduo tumoral é mínimo. Considerando o comportamento potencialmente mais agressivo em adultos, um seguimento clínico pós-operatório rigoroso é indispensável para detecção precoce de recidivas. Este relato contribui para o conjunto limitado de evidências disponíveis, além de reforçar a importância de novos trabalhos que permitam uma melhor compreensão da biologia tumoral, definição de estratégias terapêuticas e otimização dos resultados.

Referências

1. The International Neuroblastoma Pathology Classification (the Shimada system).
2. Decarolis B, Simon T, Krug B, Leuschner I, Vokuhl C, Kaatsch P, et al. Treatment and outcome of ganglioneuroma and ganglioneuroblastoma intermixed. BMC Cancer. 2016;16:542. doi:10.1186/s12885-016-2513-9. PMID:27465021.

3. Nezami BG, Modak S, Cardenas FI, Sarungbam J, Sirintrapun SJ, Gopalan A, et al. Ganglioneuroblastoma intermixed: clinicopathological implications of diagnosis at presentation and genomic correlations. *Pediatr Blood Cancer*. 2023;70(8):e30434. doi:10.1002/pbc.30434. PMID:37243318.
4. Yamanaka M, Saitoh F, Saitoh H, Nisimura S, Sawada Y, Tsukui A, et al. Primary retroperitoneal ganglioneuroblastoma in an adult. *Int J Urol*. 2001;8(3):130–2. doi:10.1046/j.1442-2042.2001.00266.x. PMID:11260339.
5. Yang T, Huang Y, Xu T, Tan T, Yang J, Pan J, et al. Surgical management and outcomes of ganglioneuroma and ganglioneuroblastoma-intermixed. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(9):955–9. doi:10.1007/s00383-017-4100-9. PMID:28608056.
6. Vassallo L, Fasciano M, Baralis I, Pellegrino L, Fortunato M, Orcioni GF, et al. A rare case of adrenal ganglioneuroblastoma-intermixed in an adult and a review of literature. *Radiol Case Rep*. 2021;16(9):2351–6. doi:10.1016/j.radcr.2021.06.005. PMID:34306280.
7. Choi JH, Ro JY. Mediastinal neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: pathology review and diagnostic approach. *Semin Diagn Pathol*. 2022;39(2):120–30. doi:10.1053/j.semdp.2021.06.007. PMID:34167847.
8. Mahkamova K, Harrison BJ. Functional retroperitoneal neuroblastoma and ganglioneuroblastoma in adults. *World J Endocr Surg*. 2014;6(2):89–95.
9. Lu D, Zhang W, Chen Z, Luo Q, Li J, Chen Q, et al. Primary cervical ganglioneuroblastoma: a case report. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(12):e0090.
10. Kilton LJ, Aschenbrener C, Burns CP. Ganglioneuroblastoma in adults. *Cancer*. 1976;37(2):974–83.