



GANGLIONEUROMA ADRENAL: SERIE DE CASOS Y DESAFÍOS DIAGNÓSTICOS EN LA EVALUACIÓN DEL INCIDENTALOMA ADRENAL EN EL CAULE.

- Pablo Puig Aznar, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León

E-mail: ppuig@saludcastillayleon.es

- Óscar Andrés Sanz Guadarrama, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León
- Marta Cañón Lara, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León
- Cristina Sofía Ojeda Muñoz, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León
- Irene Medrano Montero, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León
- Andrea Fernández Fernández-Rebollos, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León
- María Del Carmen Ponte De la Mata, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León
- María Victoria Diago Santamaría, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León

RESUMEN

INTRODUCCIÓN

El ganglioneuroma (GN) adrenal es una neoplasia neurogénica benigna e infrecuente, derivada de células de la cresta neural y caracterizada por su naturaleza no funcionante y curso habitualmente asintomático. Su hallazgo ocurre con frecuencia como incidentaloma, y su diferenciación respecto a feocromocitomas o lesiones malignas constituye un reto diagnóstico, dada la superposición de características radiológicas y la limitada capacidad de las pruebas de imagen para excluir malignidad de forma definitiva. La adrenalectomía laparoscópica (LPC) representa el tratamiento de elección cuando la lesión supera los 4 cm o presenta rasgos indeterminados. El objetivo de este trabajo es presentar dos casos de GN adrenal diagnosticados y tratados en el CAULE, ilustrando los desafíos diagnósticos y el enfoque multidisciplinar requerido.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un análisis retrospectivo de dos pacientes con ganglioneuroma suprarrenal confirmado histopatológicamente tras adrenalectomía LPC. Se recogieron datos clínicos, analíticos y radiológicos, incluyendo estudios hormonales (metanefrinas, cortisol urinario, cociente renina/aldosterona), tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RMN) y gammagrafía MIBG cuando estuvo indicada. Asimismo, se revisaron las características anatomopatológicas para confirmar el diagnóstico definitivo.

RESULTADOS

El primer caso correspondía a un varón de 16 años con una masa suprarrenal derecha de 6.5 cm, no funcionante y con rasgos indeterminados en TC. El segundo caso fue una mujer de 43 años con un incidentaloma izquierdo de 5.5 cm, no funcionante y con hallazgos radiológicos sugestivos de feocromocitoma; la gammagrafía MIBG fue negativa. En ambos pacientes se realizó adrenalectomía laparoscópica sin complicaciones mayores. La histología confirmó ganglioneuroma maduro en los dos casos. La evolución posoperatoria fue favorable, sin evidencia de recidiva.

DISCUSIÓN

Los casos presentados reflejan la complejidad diagnóstica del GN, especialmente cuando los hallazgos radiológicos simulan lesiones funcionales, como en el segundo caso. La ausencia de criterios definitivos de benignidad por imagen y el tamaño tumoral justificaron la resección quirúrgica. La anatomía patológica continúa siendo imprescindible para el diagnóstico definitivo.

CONCLUSIONES

El ganglioneuroma adrenal es un tumor benigno poco frecuente cuyo diagnóstico preoperatorio es difícil. La evaluación hormonal completa y una caracterización radiológica minuciosa son esenciales para excluir feocromocitoma y malignidad. La adrenalectomía laparoscópica constituye un tratamiento seguro, curativo y diagnóstico, con un pronóstico excelente.



ABREVIATURAS

- **GN** – Ganglioneuroma
- **TC** – Tomografía computarizada
- **RMN** – Resonancia magnética nuclear
- **LPC** – Laparoscópica / Laparoscopia (en “adrenalectomía LPC”)
- **AP** – Anatomía patológica
- **PAAF** – Punción aspiración con aguja fina (biopsia percutánea)
- **MIBG** – Metayodobencilguanidina (gammagrafía con I-131 MIBG)
- **UH** – Unidades Hounsfield
- **HTA** – Hipertensión arterial
- **AHF** – Antecedentes hereditarios/familiares (A.H.F. feocromocitoma)
- **CAULE** – Complejo Asistencial Universitario de León
- **T2** – Secuencia T2 en resonancia magnética
- **H-E** – Hematoxilina-eosina (tinción histológica)

PALABRAS CLAVE

- Ganglioneuroma adrenal
- Incidentaloma suprarrenal
- Adrenalectomía laparoscópica
- Diagnóstico radiológico
- Feocromocitoma
- Evaluación hormonal

TEXTO MANUSCRITO

1. RESUMEN

El ganglioneuroma (GN) adrenal es una neoplasia neurogénica benigna infrecuente, derivada de la cresta neural. Se presenta típicamente como una masa indolente, no funcional, descubierta incidentalmente. Dada su baja atenuación en la tomografía computarizada (TC) y las características sugestivas en la resonancia magnética (RMN), su diagnóstico preoperatorio es un desafío. Presentamos dos casos de GN adrenal confirmados por histopatología que ilustran la necesidad de una rigurosa evaluación hormonal y radiológica para excluir feocromocitoma o malignidad. La resección quirúrgica, idealmente por vía laparoscópica (LPC), constituye el tratamiento de elección y es curativa.

2. INTRODUCCIÓN

El ganglioneuroma (GN) es el tumor más maduro dentro del espectro de neoplasias neuroblásticas, originándose de las células ganglionares simpáticas maduras [1]. A pesar de que es el tumor neurogénico suprarrenal benigno más común, su frecuencia absoluta es baja, representando aproximadamente el **1.9%** de todas las piezas de adrenalectomía [2]. La presentación clínica más común es el hallazgo incidental, siendo **asintomático en el 82.9%** de los casos [2, 3].

El principal dilema diagnóstico reside en la diferenciación con lesiones malignas (carcinoma adrenocortical) o funcionalmente activas (feocromocitoma) [9]. La presencia de una masa suprarrenal mayor de **4 cm** exige una evaluación exhaustiva y, frecuentemente, la resección quirúrgica para el diagnóstico histológico definitivo [4, 7].

Presentamos una serie de dos casos de ganglioneuroma adrenal, destacando el proceso diagnóstico que culminó en la adrenalectomía LPC.

3. MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un análisis retrospectivo de dos pacientes adultos jóvenes y de mediana edad con diagnóstico histopatológico de ganglioneuroma suprarrenal confirmado después de una adrenalectomía laparoscópica. Se recopilaron datos demográficos, presentación sintomática, resultados del cribado bioquímico hormonal (metanefrinas, cortisol libre en orina de 24 horas, cociente renina-aldosterona), hallazgos de imagen (TC, RMN, MIBG) y el informe de anatomía patológica (AP) detallado. La indicación para la resección quirúrgica fue el tamaño tumoral (> 4 cm) y las características radiológicas indeterminadas.

4. PRESENTACIÓN DE CASOS

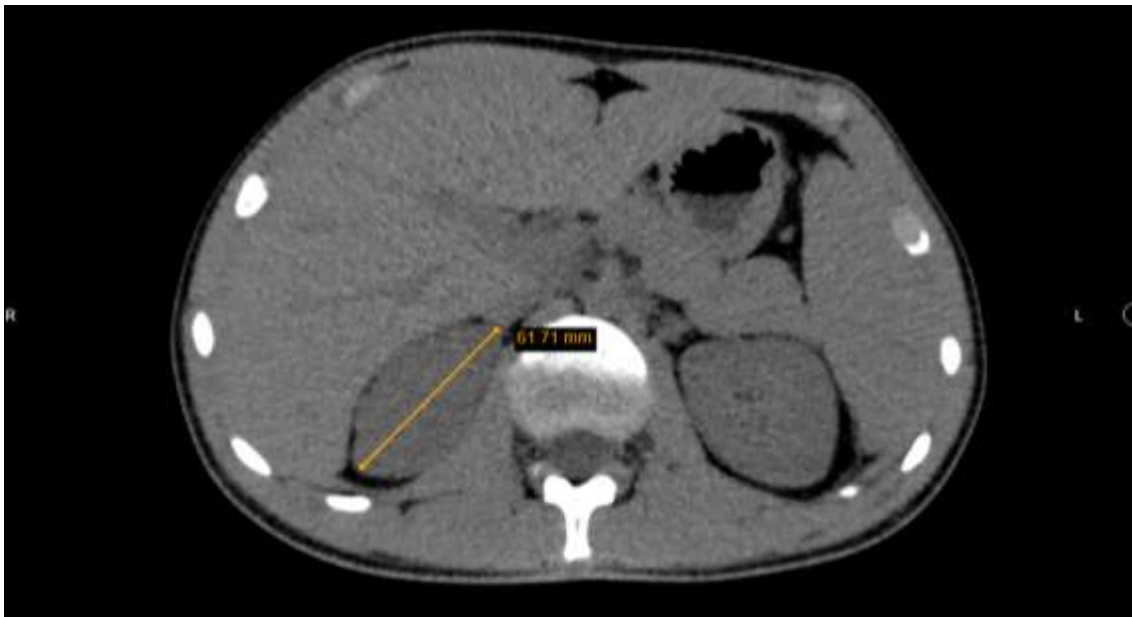
A. Caso 1: Paciente V.M. (Varón, 16 años)

Paciente varón de 16 años derivado desde Medicina Interna con diagnóstico de masa suprarrenal derecha **no funcionante**. La presentación clínica incluyó un

episodio autolimitado de dolor en el flanco derecho, fiebre y una HTA leve. La evaluación hormonal fue negativa para hiperfunción catecolaminérgica o cortisol. Se documentó una elevación aislada de renina (cociente renina/aldosterona de 37). Cabe señalar que la hipertensión se ha reportado en el **17%** de las presentaciones sintomáticas [3].

El **TC toraco-abdominal** reveló una masa suprarrenal derecha de 6.0 x 3.8 x 5.6 cm. La lesión era hipodensa, con calcificaciones lineales y realce progresivo (36.6 UH basal, 65.7 UH tardío). El deficiente *washout* la catalogó como **indeterminada** [2, 9].

Se realizó **adrenalectomía LPC derecha** [6]. La pieza pesó 65 g y midió 7.2 x 5.5 x 2.5 cm, conteniendo un tumor sólido de **6.5 cm**. El estudio histológico confirmó un **Ganglioneuroma** [1]: células ganglionares maduras dispersas en un estroma de células de Schwann (S100+), sin evidencia de neuroblastos, atipia o actividad mitótica significativa [8].



B. Caso 2: Paciente C.G. (Mujer, 43 años)

Paciente mujer de 43 años, derivada por un **incidentaloma** suprarrenal izquierdo detectado durante el estudio de molestias gastrointestinales. Presentaba un antecedente familiar de feocromocitoma (padre) [5]. El cribado hormonal fue completamente negativo [4].

La **TC** demostró una lesión de 4.9 cm con un lavado de contraste deficiente (<40% relativo), clasificándola como **indeterminada** [2, 9]. La **RMN** mostró una masa hiperintensa en T2 con realce progresivo [10], un patrón que suscitó la sospecha de **feocromocitoma no funcionante**. Para su exclusión definitiva, se realizó una **gammagrafía con I-131 MIBG**, la cual fue **negativa** [4, 5].

Se procedió a la **adrenalectomía LPC izquierda** [6]. La pieza quirúrgica midió 5.5 x 3 x 2.5 cm. La AP confirmó un **Ganglioneuroma** [1] con características idénticas de madurez celular y estroma de Schwann (S100+).

Es importante destacar que la **biopsia percutánea (PAAF)** se evita en estos casos debido a la baja sensibilidad para identificar células maduras y la imposibilidad de excluir elementos malignos o compuestos [3, 4].





5. RESULTADOS

	Caso 1 (Varón, 16 años)	Caso 2 (Mujer, 43 años)
Localización / Tamaño Máximo	Derecha / 6.5 cm	Izquierda / 5.5 cm
Presentación Clínica	Dolor abdominal (asintomático 82.9% de los casos [2])	Hallazgo incidental, AHF Feocromocitoma [5]
Estado Bioquímico	No Funcionante	No Funcionante
Hallazgos Radiológicos	TC: Mal <i>washout</i> , Indeterminado	RMN: Sugestiva de Feo. MIBG

	Caso 1 (Varón, 16 años)	Caso 2 (Mujer, 43 años)
Clave	[2, 9]. Tamaño compatible con media (~6.3 cm) [2].	Negativa [4, 5].
Procedimiento	Adrenalectomía Laparoscópica [6]	Adrenalectomía Laparoscópica [6]
Diagnóstico Histológico	Ganglioneuroma [1]	Ganglioneuroma [1]

Ambos procedimientos LPC se completaron con éxito sin morbilidad mayor. Los pacientes evolucionaron favorablemente y la resección completa se considera curativa, con series que reportan una **tasa de recurrencia nula** [2, 3].

6. DISCUSIÓN

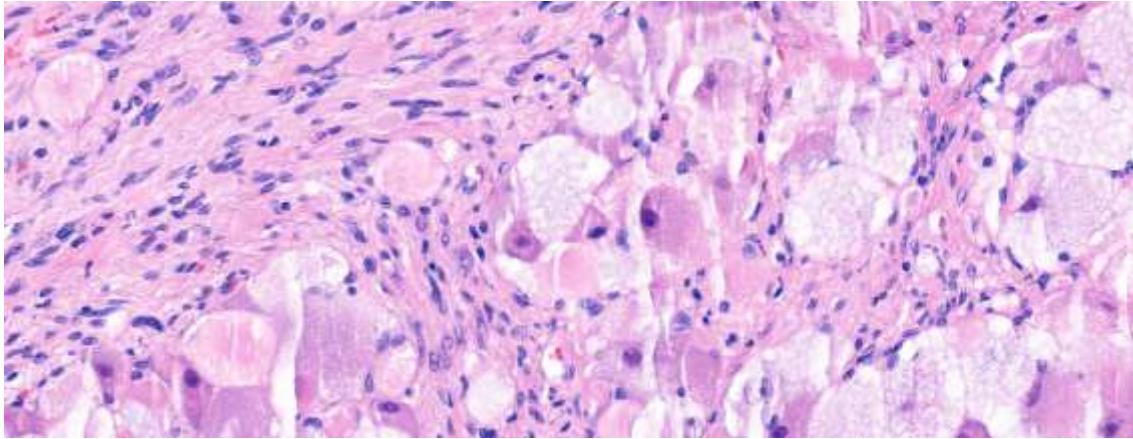
El ganglioneuroma adrenal se encuentra típicamente como una masa voluminosa, dado que el tamaño medio reportado es de **6.3 cm** [2], coherente con nuestros casos.

El principal desafío diagnóstico, ilustrado por el **Caso 2**, es la exclusión del feocromocitoma, dada la **superposición radiológica** (hiperintensidad en T2) y la posibilidad de que el tumor sea **compuesto** (es decir, que contenga elementos de feocromocitoma), lo que ocurre hasta en el **44%** de las series [11]. El antecedente familiar en el Caso 2 hizo imprescindible la realización de la **gammagrafía con MIBG**, la cual fue clave para descartar la presencia de tejido cromafín funcionante o no funcionante [5].

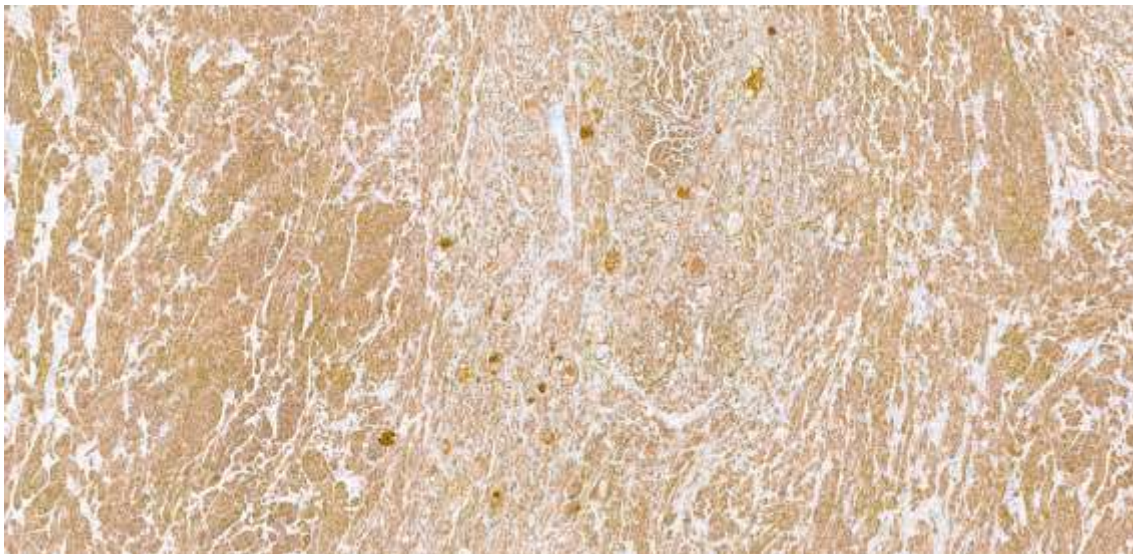
La **indicación quirúrgica** para ambas lesiones se basó en el criterio de masa adrenal no secretora de tamaño superior a 4 cm, ya que la malignidad no puede excluirse de manera fiable por imagen [7]. La **adrenalectomía LPC** [6] es el enfoque estándar para la resección de estas masas, ofreciendo un diagnóstico histológico definitivo y el tratamiento curativo.

El diagnóstico definitivo de **Ganglioneuroma** requiere la histopatología, demostrando la madurez de los elementos neurales (células ganglionares

maduras rodeadas por estroma de células de Schwann S100+) [1, 8], lo que lo diferencia del ganglioneuroblastoma y el neuroblastoma.



Tinción H-E: Se observan células de Schwann y células ganglionares.



Sinaptofisina: Tiñe exclusivamente las células ganglionares.

7. CONCLUSIÓN

El ganglioneuroma adrenal es un tumor raro y benigno. Se requiere un riguroso estudio diagnóstico bioquímico y radiológico para descartar feocromocitoma y malignidad. La **adrenalectomía laparoscópica** es el procedimiento de elección, proporcionando el diagnóstico definitivo y la cura, con un pronóstico excelente [2, 3, 6].

8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lonergan GJ, Davis DO, Johns T. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2002 May-Jun;22(3):S27-S41.
2. Kumar P, Uecker JM. Adrenal Ganglioneuroma: Diagnosis, Presentation, and Management of a Rare Tumor. *Cureus*. 2023 Jun;15(6):e39977.
3. Tarantino RM, de Lacerda AM, da C. Neto SH, Violante AHD, Vaisman M. Ganglioneuroma de adrenal. *Arquivos Brasileiros De Endocrinologia E Metabologia*. 2012 Jun;56(4):270–274.
4. Varghese J, Seshadri V. Adrenal Incidentaloma: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *Indian J Surg*. 2017 Feb;79(1):70-74.
5. Pacak K, Eisenhofer G, Ahlman H, *et al*. Pheochromocytoma: progress in diagnosis, localization, and treatment. *Ann Intern Med*. 2001 Feb 20;134(4):315-329.
6. Gigantino M, Gherzi L, Costanza M, *al*. Laparoscopic Adrenalectomy for Adrenal Ganglioneuroma: Case Report and Review of the Literature. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2018 Jan;28(1):64-68.
7. Tritos NA, Biller BM. Adrenal Incidentalomas: A Review. *Horm Metab Res*. 2018 Jun;50(6):448-454.
8. Shimada H, Stram DO, Joshi VV, *et al*. International neuroblastoma pathology classification for prognostic evaluation of patients. *Cancer*. 1999 Aug 1;86(2):364-372.
9. Blake MA, Kalra MK, Sweeney AT, *al*. Distinguishing benign from malignant adrenal masses: an integrated clinical and imaging approach. *Radiographics*. 2008 Sep-Oct;28(5):1093-1111.



10. Rockall AG, Babar SA, Sohail B, *et al.* Imaging of adrenal disease. *Clin Radiol.* 2005 Sep;60(9):1043-55.
11. Fishbein L, *et al.* Adrenal ganglioneuromas: incidentalomas with misleading clinical and imaging features. *Surgery.* 2010 Jun;147(6):852-8.