



Asociación Urológica de
Centroamérica y el Caribe

Ganglioneuroma Suprarrenal – Reporte de Caso.

Suprarrenal Ganglioneuroma - Case Report.

José Alejandro Domínguez Molina¹, Hugo Roberto Barbales Irias²,
Ricardo Tercero Cabrera²; Gustavo Eduardo González Reynoso²

(1) Médico y Cirujano, Residente III de Maestría en Cirugía General, Hospital Roosevelt Guatemala y
Universidad de San Carlos Guatemala

(2) Urólogo, Jefe de Servicio de Urología, Hospital Roosevelt, Guatemala

Correspondencia: José A. Domínguez M. — 24 Calle 8-95, Zona 11. Apartamentos Mariscal Uno Uno, Apto.
803, Torre “C”. Guatemala, C. A.

Teléfono Cel.: (502) 4150-6101

Correo electrónico: josedm.md@gmail.com

RESUMEN

OBJETIVO: Presentar el caso clínico de un ganglioneuroma suprarrenal diagnosticado incidentalmente en un adulto

ANTECEDENTES: El ganglioneuroma es un tumor benigno, raro y de crecimiento lento que se forma a partir de neuronas simpáticas primitivas de la cresta neural, formado por células ganglionares maduras en conjunto a células de Schwann sin potencial maligno. Se localizan con mayor frecuencia en el mediastino posterior y regiones retroperitoneales, solamente un 15-30% de los casos serán en la glándula suprarrenal. Son tumores no secretores de catecolaminas ni hormonas esteroideas y se presentan generalmente en pacientes menores de 40 años. Histológicamente se evidencia una mezcla de células ganglionares y células de Schwann, lóbulos de tejido adiposo maduro y no se evidencia mitosis, atipia o necrosis. La mayor parte de casos son asintomáticos y el diagnóstico generalmente es incidental por estudios de imagen.

MATERIALES Y MÉTODOS: Presentamos un caso de ganglioneuroma suprarrenal, diagnosticado incidentalmente con tomografía en un paciente de 36 años de edad con un único antecedente de hipertensión arterial.

RESULTADOS: La resección y el estudio histopatológico confirmaron el diagnóstico.

CONCLUSIONES: Los ganglioneuromas son lesiones que generalmente son asintomáticas y su diagnóstico es incidental por estudios de imagen. El pronóstico es bueno secundario a la resección quirúrgica.

PALABRAS CLAVE

Ganglioneuroma suprarrenal, Ganglioneuroma, Adrenalectomía.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To present the clinical case of an adrenal ganglioneuroma diagnosed incidentally in an adult

BACKGROUND: The ganglioneuroma is a benign, rare and slow-growing tumor that is formed from primitive sympathetic neurons of the neural crest, formed by mature ganglion cells together with Schwann cells with no malignant potential. They are located more frequently in the posterior mediastinum and retroperitoneal regions, only 15-30% of cases will be in the adrenal gland. They are non-secretory tumors of catecholamines or steroid hormones and usually occur in patients younger than 40 years. Histologically, a mixture of ganglion cells and Schwann cells, lobes of mature adipose tissue is evident and mitosis, atypia or necrosis are not evident. Most cases are asymptomatic and the diagnosis is usually incidental by imaging studies.

MATERIALS AND METHODS: We present a case of adrenal ganglioneuroma, incidentally diagnosed with tomography in a 36-year-old patient with a single history of arterial hypertension.

RESULTS: Resection and histopathological study confirmed the diagnosis.

CONCLUSIONS: Ganglioneuromas are lesions that are usually asymptomatic and their diagnosis is incidental by imaging studies. The prognosis is good secondary to surgical resection.

KEYWORDS

Adrenal ganglioneuroma, ganglioneuroma, adrenalectomy

INTRODUCCIÓN

Los ganglioneuromas constituyen un grupo de tumores raros, diferenciados que se originan de células de la cresta neural.¹ Se considera el tumor neuroblástico más infrecuente, el de mayor diferenciación histológica y de benignidad clínica. Generalmente se localizan en el espacio retroperitoneal o en el mediastino posterior.² Los

ganglioneuomas suprarrenales ocurren con mayor frecuencia entre la cuarta y quinta década de vida, aunque aparecen en retroperitoneo y en mediastino posterior mayormente en niños y adultos jóvenes.³ No hay diferencia entre pacientes masculinos y femeninos, y se encuentra predisposición familiar que se asocia a síndrome de Turner y neoplasia endocrina múltiple.

Se presentan como tumores asintomáticos; a pesar de su gran tamaño. El 30% de los pacientes puede presentar aumento de niveles urinarios y en plasma de catecolaminas, sin síntomas de exceso de las mismas. Sin embargo la mayoría no secreta catecolaminas ni hormonas esteroideas.⁴ El diagnóstico usualmente es incidental con métodos de diagnóstico por imagen y solamente constituye al 0.3-2% de incidentalomas suprarrenales.² Son tumores con buen pronóstico con la resección quirúrgica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 36 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial. Quien consulta a hospital departamental, por dolor abdominal en hipocondrio derecho, por lo que realizan ultrasonido abdominal que reporta masa renal derecha, por lo que solicitan tomografía abdominal en la cual se evidencia una tumoración sólida adrenal derecha hipodensa, con calcificaciones en su interior y sin realce tras el contraste. Por lo que deciden referir a consulta externa de Urología de Hospital Roosevelt.

A su ingreso paciente estable con presión arterial de 150/90 mmHg, al examen físico se palpa masa palpable en hipocondrio derecho de aproximadamente 8 cms de diámetro de bordes definidos, no móvil y dolorosa a palpación. Se realizan estudios endocrinológicos de cortisol sérico, metanefrinas en orina de 24 horas y ácido vanilmandélico; todos dentro de límites normales. Por lo que, previo a evaluación por endocrinología y descartar masa productora de catecolaminas, es llevado a sala de operaciones donde se realizó laparotomía exploradora con incisión tipo Chevron, para acceso anterior hacia retroperitoneo. Evidenciando una masa suprarrenal derecha de aproximadamente 15x15 cms con características macroscópicas de lipoma y con múltiples adherencias a hígado y peritoneo. Por lo que se decide realizar una adrenalectomía derecha.

En su postoperatorio es trasladado a servicio de urología, donde permanece durante 5 días estable y posteriormente egresa. El diagnóstico histopatológico reportó una glándula suprarrenal bien delimitada y encapsulada conformada por grupos de células ganglionares maduras, las cuales presentan 1-3 núcleos eucromáticos. Proliferación de células de Schwann. No necrosis ni figuras de mitosis lo que se correlaciona con ganglioneuoma suprarrenal.

El paciente ha tenido seguimiento por consulta externa con adecuada evolución.

DISCUSIÓN

El Ganglioneuoma suprarrenal es una neoplasia benigna y se considera el tumor más infrecuente derivado de la cresta neural.¹ Es un tumor diferenciado que no contiene elementos inmaduros, compuesto de células ganglionares maduras y de Schwann en un estroma fibroso.¹⁰

La mayor parte de los ganglioneuomas se localizan en el mediastino posterior, seguido del retroperitoneo; y apenas el 15-30% se originan en la médula suprarrenal.¹ Se presentan el 80% en menores de 40 años, con distribución por sexos similar en hombres y mujeres.⁴ Se considera una neoplasia benigna no funcionantes, se han reportado casos de degeneración maligna hacia Schwannoma maligno, así mismo se puede asociar con feocromocitoma.⁴ El empleo sistemático de pruebas de imagen ha incrementado la frecuencia de diagnóstico de incidentalomas adrenales.¹

La mayor parte de ganglioneuomas suprarrenales son tumores no secretores, como en el caso presentado, sin embargo 20-30% producirán catecolaminas y metabolitos.¹⁰ En caso de actividad hormonal pueden producir diarrea por liberación de péptido intestinal vasoactivo, sudoración e hipertensión arterial, lo cual puede confundir el diagnóstico con tumores cromafines maduros.¹¹ El diagnóstico comienza siempre con un estudio hormonal para descartar funcionalidad del tumor: cortisol libre en orina de 24 hs, supresión con 1 mg de dexametasona, cortisol basal en sangre, ACTH, renina, aldosterona en sangre y catecolaminas: adrenalina y noradrenalina y sus metabolitos en sangre y orina.¹¹

En tomografía se observa como una masa relativamente homogénea, encapsulada con bordes bien definidos y sin invasión de estructuras adyacentes, así mismo se visualiza presencia de calcificaciones en 20-69% de los casos y es considerado un indicativo alto de ganglioneuoma.² En resonancia magnética se evidencia hiperintensidad en T2.² El uso de Fluoro-2-deoxy-glucosa con tomografía con emisión de positrones puede ayudar a distinguir entre carcinoma adrenal y ganglioneuoma.³

La indicación quirúrgica en tumores adrenales incidentales no funcionantes dependerá del tamaño tumoral y de sus características radiológicas.⁷ La cirugía está formalmente indicada en tumores que asocian síntomas, diámetro mayor de 6 cm o con características radiológicas de malignidad.^{10,11} En lesiones menores de 4 cm se recomienda la vigilancia clínico-radiológica. El abordaje laparoscópico es de elección.⁷ En este caso por el tamaño de la lesión se prefirió un abordaje abierto anterior.

Macroscópicamente el tumor tiene bordes bien circunscritos y encapsulados.⁶ Su tamaño es variable con un promedio de 8cm y puede tener una apariencia de carne de pescado, que se cree es por una lesión de origen neuronal que se confirma histopatológicamente, y pueden tener un peso de hasta 5kg.^{3,6} Entre las características histopatológicas se mencionan: presencia de células de

Schwann maduras, células ganglionares y perineurales con estroma fibroso con ausencia de neuroblastos y figuras mitóticas.²

El pronóstico tras la resección es muy bueno; no requiere quimioterapia o radioterapia por la benignidad de la lesión; así mismo, la recurrencia es excepcional.

CONCLUSIÓN

Los ganglioneuomas suprarrenales son tumores poco comunes, diferenciados que se originan en células de la cresta neural. Estas masas suelen diagnosticarse incidentalmente y son asintomáticos. Sin embargo es importante los estudios endocrinológicos y de imagen para un diagnóstico adecuado. La adrenalectomía es el estándar de oro del tratamiento, y el diagnóstico definitivo se realiza con el estudio histológico. El pronóstico es bueno posterior a la resección quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Olivar, J. Fernández A. Aguilera, A. Díaz, P. Martín, V. Lahera, M. Ganglioneuroma adrenal: dilema clínico - quirúrgico acerca de un hallazgo fortuito. *Endocrinología y Nutrición*. 2013;60(10):e37-e40. <https://doi.org/10.1016/j.endonu.2013.03.002>
2. Mylonas, K. Schizas, D. Economopoulos, P. Adrenal ganglioneuroma: What you need to know. *World Journal of Clinical Cases*. 2017. Octubre 16;5(10):373-377. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v5.i10.373>
3. Magalhaes, R. Machado, A. Henriques, S. Dutra, A. Vaisman, M. Adrenal ganglioneuroma *Journal brasileiro de endocrinología y metabolismo*. 2012: 54(4)
4. Alramadan, M. López, S. Cerezo, A. Ordoñez, F. Ganglioneuroma suprarrenal: un reto diagnóstico. *Endocrinología y Nutrición*. 2013; 60(5):272-273.

<https://doi.org/10.1016/j.endonu.2012.04.007>
<https://doi.org/10.1016/j.endoen.2012.04.018>

5. Adas, M. Koc, B. Adas, G. Ozulker, F. Aydin, T. Ganglioneuroma presenting as an adrenal incidentaloma: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2014, 8:131. <https://doi.org/10.1186/1752-1947-8-131>
6. Arredondo, F. Soto, M. Benavente, A. Basquero, B. Zurera, A. Linares, R. Ganglioneuroma suprarrenal, Aportación de un nuevo caso. *Actas urológicas españolas*. 2003, 27(3):221-225. [https://doi.org/10.1016/S0210-4806\(03\)72908-8](https://doi.org/10.1016/S0210-4806(03)72908-8)
7. Zhang, C. Sun, F. Jiang, H. Wang, L. Zhang, Z. Xu, Y. Qiao, B. Cystic adrenal ganglioneuroma: a case report and review of the literature. *International Journal of clinical experience*. 2018; 11(9):10083-10087
8. Leavitt, J. Harold, D. Robinson, R. Adrenal Ganglioneuroma: a Familial case. *Urology*. 2000. 56(3). [https://doi.org/10.1016/S0090-4295\(00\)00695-6](https://doi.org/10.1016/S0090-4295(00)00695-6)
9. Camacho-Castro, A. Aguilar, I. Gerardo, I. Moya, J. Ganglioneuroma suprarrenal gigante: reporte de un caso. *Revista mexicana de urología* 2018 julio-agosto; 78(4):298-302. <https://doi.org/10.48193/rmu.v78i4.92>
10. Menéndez, N. Álvares, J. Mutka, T. Moliné, G. Fernández, M. Masa adrenal inusual. Ganglioneuroma Suprarrenal. *Revista Argentina de Urología*. 2013. 78(1): 164-166.
11. Tungenwar, A. Bhandarwar, H. Gandhi, S. Binayke, R. Agarwal, S. Pai, A. Adrenal ganglioneuroma: A rare case presentation. *International Journal of Case Reports and Images*. 2016;7(8):519-523

ANEXOS

Imagen 1. Tomografía axial computarizada.



Imagen 2. *Pieza quirúrgica*



Imagen 3. *Pieza quirúrgica con corte transverso.*



Imagen 4. *Imagen proporcionada por el Departamento de Patología de Hospital Roosevelt, Vista macroscópica de Ganglioneuroma suprarenal*

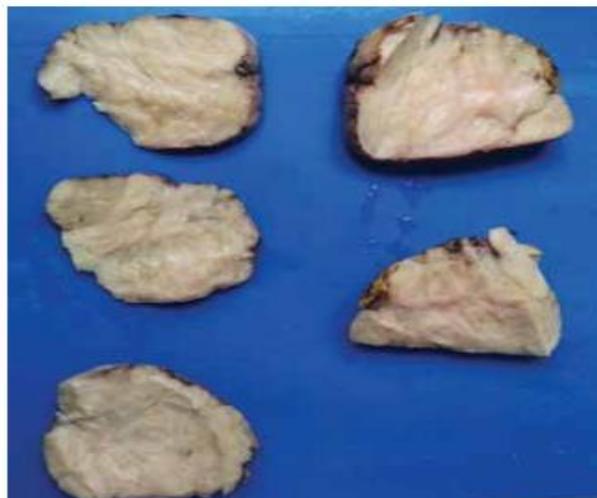
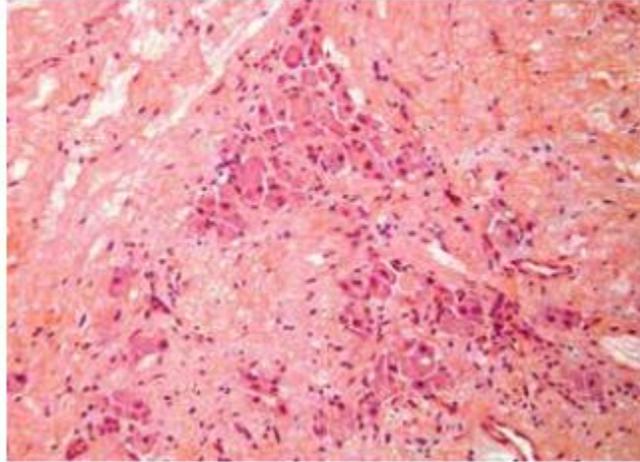


Imagen 5. *Imagen proporcionada por el Departamento de Patología de Hospital Roosevelt, Vista microscópica de Ganglioneuroma suprarrenal*



Copyright (c) 2019 José Alejandro Domínguez Molina, Hugo Roberto Barbales Irias, Ricardo Tercero Cabrera, Gustavo Eduardo González Reynoso.



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumendelicencia](#) - [Textocompletodelalicencia](#)