

# GANGLIONEUROMA, NEOPLASIA SUPRARRENAL INFRECLENTE.

Casas Fernández de Tejerina JM.<sup>1</sup>, Etxeberria Lekuona D.<sup>1</sup>, Suárez López A.<sup>1</sup>, Pérez Recarte S.<sup>1</sup>, Acha Arrieta V.<sup>2</sup>, Jiménez Mendioroz F.<sup>3</sup>

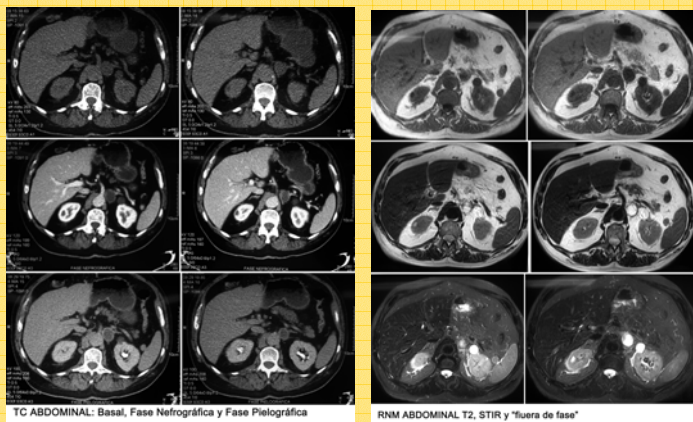
Servicios de Medicina Interna "A" <sup>1</sup> y "B" <sup>2</sup> y Servicio de Radiología "A" <sup>3</sup> del Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona

## INTRODUCCIÓN:

Los tumores de la glándula suprarrenal son frecuentes, están presentes en el 3% de las autopsias de personas con edades superiores a los 50 años y mediante Tomografía Computerizada Abdominal se detecta una prevalencia del 1-5%. Solo un pequeño número de éstos son funcionales e incluso un menor número son malignos, aproximadamente 1 de cada 1500 tumoraciones suprarrenales.

Los ganglioneuromas rara vez se incluyen en el diagnóstico diferencial de las neoplasias de la glándula suprarrenal. Suele tratarse de lesiones clínicamente silente si bien en casos aislados se ha descrito producción hormonal diversa.

El ganglioneuroma es una neoplasia benigna, de aparición mayoritaria por debajo de los 20 años, que surge usualmente a partir del tronco simpático en el mediastino posterior y de forma inusual en el territorio de los troncos del sistema nervioso simpático de la médula suprarrenal u otras regiones retroperitoneales, compuesta por células ganglionares maduras y células de Schwann.



## PRESENTACION DEL CASO:

Varón de 64 años estudiado en Consulta Externa por cifras de presión arterial elevadas de difícil control. Antecedentes personales de hipertensión desde los 48 años e intervenido quirúrgicamente de neoplasia superficial de vejiga. La exploración física no mostró alteraciones relevantes salvo cifras de presión arterial elevadas y obesidad.

El estudio inicial en la Ecografía Abdominal apreció un nódulo adrenal no quístico con ecos en su interior.

El estudio bioquímico en sangre y orina mostró Cifras en sangre de Aldosterona-srm (19'9 ng/dL), Actividad de Renina-pla (0,9 ng/mL/h) y cociente entre ambas (22,11) normal. Cifras en orina de Adrenalina (5,5 y 8,5 ug/24h), noradrenalina (40 y 54 ug/24h) y dopamina (217 y 364 ug/24h) normales en dos ocasiones. Cortisol-srm circadiano (08:00h 21 ug/dL y 20:00h 3,96 ug/dL) y en orina de 24 horas (20,2 ug/24h) normal. Dehidroepiandrosterona-srm (101 ug/dL) y Testosterona-srm (5,6 ng/L) libre normal, siendo el resto del estudio también no relevante salvo hiperuricemia (11,2 mg/dl).

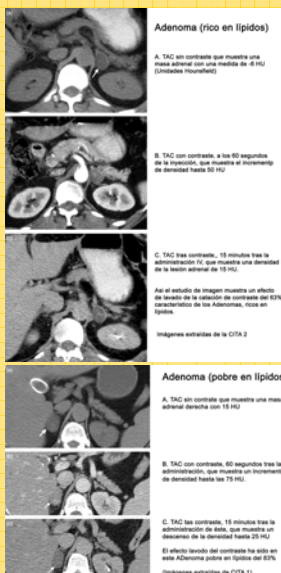
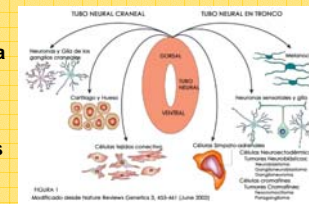
La TC de abdomen apreció adyacente a la aorta en contacto y posible dependencia de la glándula suprarrenal izquierda un nódulo de 2,5 cm., hipodenso en la fase sin contraste con escasa captación del mismo en la fase nefrográfica y con lavado posterior en la fase de eliminación de un 10%. Se realizó Resonancia Nuclear Magnética (RNM) abdominal apreciando en el nódulo un aumento de la señal en la secuencia "fuera de fase", una alta intensidad con una pared fina y homogénea en T2 y en la secuencia STIR y sin apreciarse diferencias significativas en la secuencias con saturación grasa con respecto al estudio basal (Figuras de la izquierda).

Por tratarse de un nódulo suprarrenal con características radiológicas no concluyentes y con la sospecha diagnóstica de tumoración suprarrenal atípica con potencial malignidad se realizó extirpación de la suprarrenal por vía laparoscópica obteniéndose una pieza quirúrgica cuya anatomía patológica mostró estar constituida por tejido adiposo que en su interior engloba una glándula suprarrenal, triangular, con nódulos en la cortical y tumoración de 4 cm. de diámetro máximo, de superficie externa irregular que al corte muestra un tumor quístico, con coágulos ocupando la cavidad y con una cápsula o pseudocápsula constituida por un tejido fibroso, cuyo estudio histopatológico muestra adrenal con hiperplasia nodular cortical y ganglioneuroma adyacente con extensa hemorragia y quistificación secundaria a hemorragia y abundantes troncos nerviosos simpáticos paratumorales.

## GANGLIONEUROMA ADRENAL

La médula de la glándula suprarrenal deriva embriológicamente de dos tipos celulares diferentes de la cresta neural (neuroectodérmicas y cromafines) (Figura 1).

El ganglioneuroma junto con el ganglioneuroblastoma y el neuroblastoma proceden de las células neuroectodérmicas derivadas de la cresta neural destinadas a la formación de la médula adrenal y troncos del sistema nervioso simpático. Los paragangliomas y feocromocitomas proceden de otras células de la cresta neural diferentes, las células cromafines, que emigran a la suprarrenal. Se han descrito esporádicamente tumores mixtos desde ambas líneas celulares.



## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN DE LOS ADENOMAS

La Tomografía Computerizada (TC) basal y tras contraste es la prueba de imagen clave de los tumores adrenales. Valores de atenuación inferiores a 10 unidades Hounsfield en un TC sin contraste son prácticamente diagnósticos de adenoma. La combinación del valor basal y del lavado del contraste de las masas adrenales permite distinguir los adenomas de otros tumores adrenales con un 98% de sensibilidad y un 92% de especificidad (Figuras 2).

Cuando las lesiones no pueden ser adecuadamente caracterizadas por TC, la evaluación mediante Resonancia Nuclear Magnética (RNM). En la RNM los adenomas son homogéneos en todas las secuencias y su realce con contraste es débil. En T2 muestran una señal más baja o de igual intensidad que la hepática y su señal puede ser inferior a la del resto de la glándula adrenal. En CSI (chemical shift imaging) y en relación a la presencia intracelular de lípidos, la imagen de los adenomas en fuera de fase pierden al menos el 30% de la señal cuando se comparan con su imagen en fase. Esta pérdida es apreciable sobre las imágenes o medida utilizando la ratio adrenoespélica (ASR) y el índice de intensidad de señal (SII). Una ASR ratio inferior a 70% es altamente específica para adenomas teniendo un 78% de sensibilidad. Con el SII, un mínimo del 5% de pérdida de señal identifica un adenoma adrenal con una exactitud del 100%

Los ganglioneuromas adrenales descritos se muestran como masas sólidas de tamaño variable (4-22 cm.) con una densidad de tejidos blandos inferior a la del músculo en TAC sin contraste, el contraste lo captan de forma homogénea o discretamente heterogénea. En la RNM son homogéneos y con una señal en T1 mas baja que el hígado. En T2 muestran heterogeneidad no específica en relación a su contenido de estroma mixoide, al incrementarse el estroma mas alta es la señal T2, por el contrario el componente celular y fibroso la disminuyen.

Los tumores neuroblásticos adrenales se supone derivan de nódulos neuroblásticos residuales microscópicos, que pueden ser detectados en fetos entre la 15 y 20 semana de gestación, y desaparecen en el momento del nacimiento o inmediatamente después. Su ulterior malignización deviene de la falta de respuesta a la señalización de diferenciación. Los tumores de origen neuroblástico se clasifican en relación al predominio celular de tipo neural (neuroblastos inmaduros, neuroblastos madurando, y células ganglionares) y/o de tipo Schwann (Schwannian-blastos y células de Schwann maduras) en uno de estos tres tipos histopatológicos: Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma, o Ganglioneuroma. El Ganglioneuroma está constituido predominantemente por células de Schwann salpicadas con células ganglionares en distintos grados de maduración. Estos tumores aparecen en niños más mayores, de 5 a 7 años, respecto de los más malignos neuroblastomas. Se consideran inicialmente benignos aunque en algunos casos se ha descrito metastatización. El pronóstico es excelente incluso en aquellos casos en los que la resección sea técnicamente imposible de completar.

## CONCLUSION:

El Ganglioneuroma, aunque infrecuente, debe de formar parte del diagnóstico de los nódulos suprarrenales no funcionantes y con características atípicas en el estudio de imagen.

## BIBLIOGRAFIA

Ilias I, Sahdev A, Reznak RH, Grossman AB, Pacak K. The optimal imaging of adrenal tumours: a comparison of different methods. *Endocr Relat Cancer.* 2007 Sep;14(3):587-99.  
Rondeau G, Nolet S, Latour M, Braschi S, Gaboury L, Lacroix A, Panzini B, Arjane P, Cohade C, Bourdeau I. Clinical and biochemical features of seven adult adrenal ganglioneuromas. *J Clin Endocrinol Metab.* 2010 Jul;95(7):3118-25.