

Tumores adrenales benignos infrecuentes

Vallejo Herrera V¹, Vallejo Herrera MJ², Serrano Puche F¹

¹FEA Radiodiagnóstico; ²FEA Endocrinología y Nutrición,
Hospital Regional de Málaga, Málaga

Objetivo docente

- Los ganglioneuromas son tumores adrenales benignos derivados de la cresta neural, que se descubren la mayoría de las veces de forma incidental al realizar estudios de imagen por otros motivos.
 - Se presentan 3 ganglioneuromas recogidos en nuestro centro, desde 2020 hasta 2024.
 - Se revisan los principales ítems de esta patología.
-

Revisión del tema

- El diagnóstico preoperatorio se realiza por Tc/RMN. Los ganglioneuromas presentan una apariencia radiológica de lesión maligna.
- El Tc divide a los ganglioneuromas en pequeños ($\leq$ o igual a 3 cm) y grandes (>3 cm). Las lesiones grandes suelen ser heterogéneas y pueden presentar hemorragia o calcificaciones, debiendo realizar diagnóstico diferencial con el carcinoma.
- En el Tc se presenta como una masa encapsulada (única o bilateral), bien definida, de morfología ovalada, hipodensa, media de 30 UH (20-46 UH), homogénea o ligeramente heterogénea, que rodea los vasos sanguíneos sin invasión de la pared vascular, presentando el signo de pointed peach (melocotón puntiagudo). Tras la administración de contraste iv estos tumores presentan un realce progresivo.
- En RMN son lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, heterogéneas, que contrastan con la homogeneidad de los feocromocitomas en las secuencias T2.

- El ganglioneuroma es un tumor adrenal benigno derivado de la cresta neural, compuesta de células ganglionares maduras y células de Schwann, muy raro (prevalencia 4-5% total).
 - Las dos localizaciones más frecuentes son retroperitoneo (35-52%) y mediastino posterior (39-43%). Una pequeña proporción, tienen una localización suprarrenal, en médula adrenal (15-30%).
 - La edad más frecuente de presentación es niños y adultos jóvenes (10-40 años).
 - La distribución por sexos es similar en hombres y mujeres.
 - Estas lesiones son asintomáticas y si presentan clínica, suele ser inespecífica (dolor abdominal, hipertensión). La mayoría se descubren de forma incidental al realizar pruebas de imagen por otro motivo.
 - La mayoría de ganglioneuromas son no secretores (iones normales, metanefrinas negativas, CLU, DHEAS y andrógenos normales). En ocasiones se trata de un tumor compuesto (ganglioneuroma/feocromocitoma o ganglioneuroma/paraganglioma).
 - Otras formas muchos más infrecuentes incluyen hirsutismo (producción testosterona) y diarrea (producción péptido intestinal vasoactivo).
-

- El diagnóstico preoperatorio se realiza por Tc/RMN. Los ganglioneuromas presentan una apariencia radiológica maligna.
 - El Tc divide a los ganglioneuromas en pequeños o grandes (< 3 o > 3 cm), presentándose como masa encapsulada (única o bilateral), bien definida, de morfología ovalada, hipodensa, media 30 UH (20-46 UH), homogénea o ligeramente heterogénea, que rodea los vasos sanguíneos sin invasión de la pared vascular “signo de pointed peach” (melocotón puntiagudo). Tras la administración de contraste iv presentan un realce progresivo.
 - En RMN son lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, heterogéneas, que contrastan con la homogeneidad de los feocromocitomas en T2.
 - En el diagnóstico diferencial de lesiones grandes, heterogéneas, con hemorragia o calcificaciones, que podrían simular malignidad, encontramos el carcinoma, feocromocitoma y las metástasis adrenales. El PET-TC no ayuda en el diagnóstico diferencial con lesiones adrenales malignas, ya que no muestra un depósito patológico del radiotrazador (aunque en casos aislados puede ser positivo, como uno de los pacientes presentados).
-

- El tratamiento consiste en adrenalectomía laparoscópica de tumores >6 cm. El pronóstico es favorable, sin recurrencias ni metástasis.
 - Macroscópicamente son tumores bien circunscritos y encapsulados, con tamaño variable (media 8 cm). En el estudio anatomopatológico presentan inmunohistoquímica positiva S-100, neurofilamento, vimentina, NSE (enolasa neuronal específica).
 - La mayoría de los ganglioneuromas suprarrenales son esporádicos. Es excepcional su asociación con neoplasia endocrina múltiple hereditaria 2A y 2B y síndrome de Turner.
 - Debe considerarse estudio genético de RET o VHL en pacientes con ganglioneuromas adrenales bilaterales o en primeras décadas de la vida.
-

CASO 1

- Hombre de 59 años, cardiopatía isquémica.
- Incidentaloma adrenal. Estudio hormonal negativo.
- En Tc abdomen, masa adrenal izquierda (27 UH) de 8 cm. PET-TC negativo. El estudio anatomopatológico confirma neoplasia con diferenciación neural madura y sin signos histológicos de malignidad compatible con ganglioneuroma.

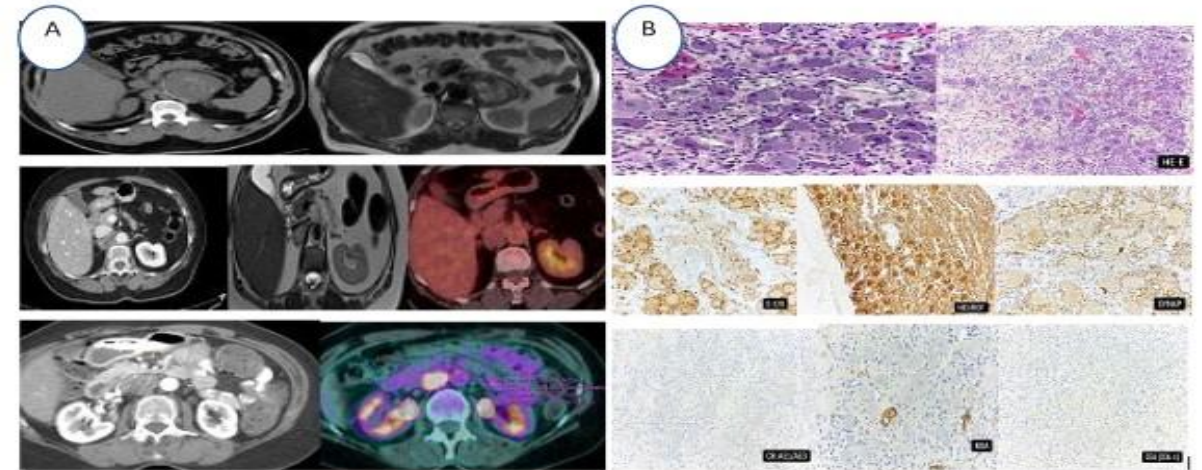


Figura 1. **A) Radiología.** CASO1. Tc de abdomen sin contraste iv donde se visualiza masa adrenal izquierda de gran tamaño con pequeñas calcificaciones. RM. Lesión adrenal izquierda con señal intermedia en secuencias T2. CASO2. Tc de abdomen con contraste iv en fase portal. Se visualiza lesión en íntimo contacto con adrenal derecha. RM de abdomen. Se visualiza señal intermedia de la lesión en secuencias T2. PET-TC. Sin captación patológica. CASO3. Tc de abdomen con contraste iv. Se visualiza lesión retroperitoneal, de localización interaortocava, heterogénea y con discreto realce. PET-TC con captación patológica de la lesión que sugiere proceso maligno. **B) Anatomía patológica.** Hematoxilina. Se observa un área con muchas células ganglionares maduras y un estroma mínimo. Las células ganglionares se caracterizan por ser maduras, con núcleos excéntricos y con núcleos redondos y prominentes. También se observa la sustancia periférica de Nissl. Inmunohistoquímica: positividad para S-100, neurofilamento, vimentina, NSE (enolasa neuronal específica), negatividad para SMA, EMA y WT1.

CASO 2

- Mujer de 65 años, hipertensión, dislipemia e hipotiroidismo. Dolor abdominal de 2 meses de evolución. Estudio hormonal negativo.
- En TC abdomen, masa retroperitoneal (30-40UH), morfología ovalada, de 4 x 2.4 cm, en íntimo contacto con la glándula adrenal derecha.
- En RM hipointensa T1 e hiperintensa T2, sin restricción en difusión, no sugestiva de malignidad. PET-TC negativo.
- El estudio anatomopatológico confirma neoplasia con diferenciación neural madura, sin signos histológicos de malignidad compatible con ganglioneuroma.

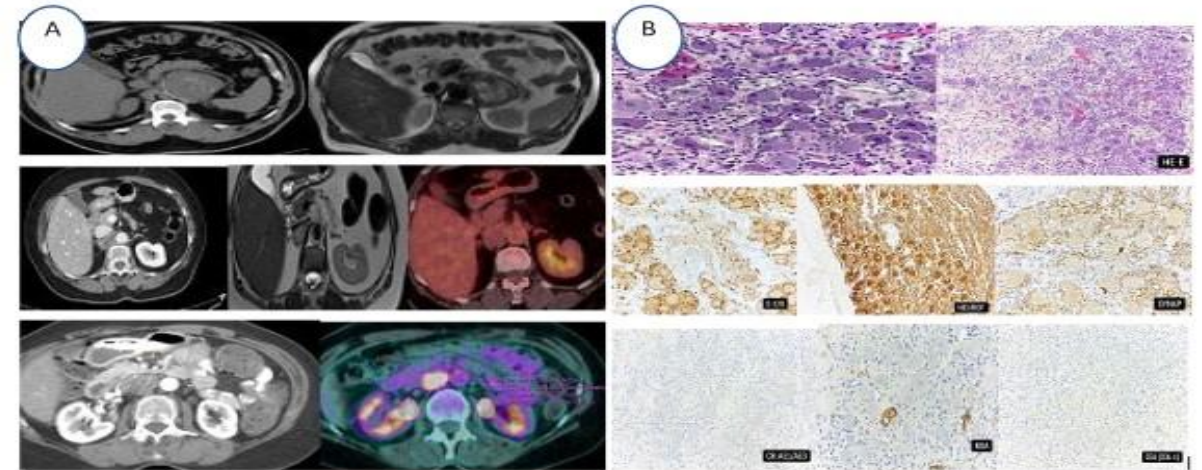


Figura 1. **A) Radiología.** CASO1. Tc de abdomen sin contraste iv donde se visualiza masa adrenal izquierda de gran tamaño con pequeñas calcificaciones. RM. Lesión adrenal izquierda con señal intermedia en secuencias T2. CASO2. Tc de abdomen con contraste iv en fase portal. Se visualiza lesión en íntimo contacto con adrenal derecha. RM de abdomen. Se visualiza señal intermedia de la lesión en secuencias T2. PET-TC. Sin captación patológica. CASO3. Tc de abdomen con contraste iv. Se visualiza lesión retroperitoneal, de localización interaortocava, heterogénea y con discreto realce. PET-TC con captación patológica de la lesión que sugiere proceso maligno. **B) Anatomía patológica.** Hematoxilina. Se observa un área con muchas células ganglionares maduras y un estroma mínimo. Las células ganglionares se caracterizan por ser maduras, con núcleos excéntricos y con núcleos redondos y prominentes. También se observa la sustancia periférica de Nissl. Inmunohistoquímica: positividad para S-100, neurofilamento, vimentina, NSE (enolasa neuronal específica), negatividad para SMA, EMA y WT1.

CASO 3

- Mujer de 64 años, migraña.
- Lesión retroperitoneal de forma incidental.
- Estudio hormonal negativo.
- En TC, masa retroperitoneal interaortocava de 3 x 2 cm, densidad heterogénea y discreto realce, con pequeñas calcificaciones.
- PET-TC con masa hipermetabólica (SUV máx 9) sugestiva de proceso neoplásico.
- El estudio anatomopatológico confirma neoplasia con diferenciación neural madura, sin signos histológicos de malignidad compatible con ganglioneuroma.

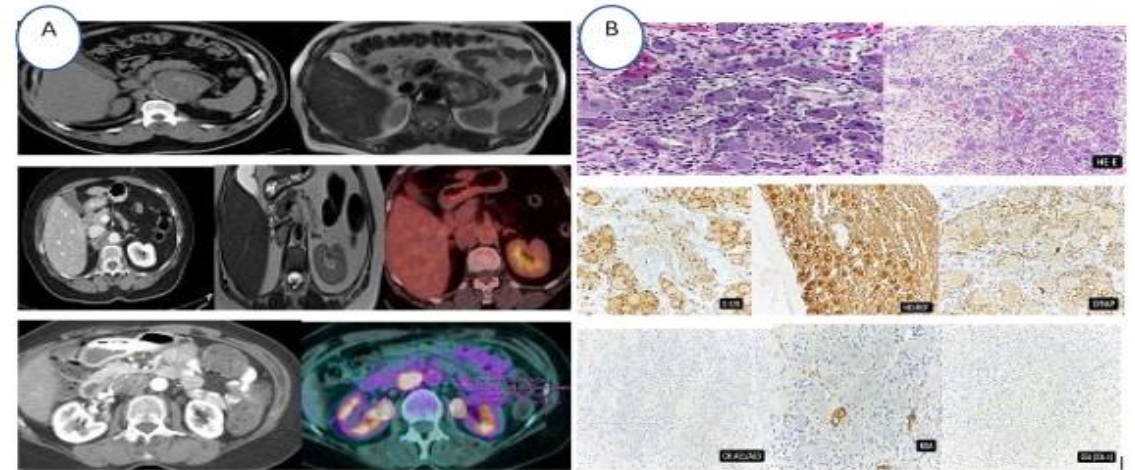


Figura 1. **A) Radiología.** CASO1. Tc de abdomen sin contraste iv donde se visualiza masa adrenal izquierda de gran tamaño con pequeñas calcificaciones. RM. Lesión adrenal izquierda con señal intermedia en secuencias T2. CASO2. Tc de abdomen con contraste iv en fase portal. Se visualiza lesión en íntimo contacto con adrenal derecha. RM de abdomen. Se visualiza señal intermedia de la lesión en secuencias T2. PET-TC. Sin captación patológica. CASO3. Tc de abdomen con contraste iv. Se visualiza lesión retroperitoneal, de localización interaortocava, heterogénea y con discreto realce. PET-TC con captación patológica de la lesión que sugiere proceso maligno. **B) Anatomía patológica.** Hematoxilina. Se observa un área con muchas células ganglionares maduras y un estroma mínimo. Las células ganglionares se caracterizan por ser maduras, con núcleos excéntricos y con núcleos redondos y prominentes. También se observa la sustancia periférica de Nissl. Inmunohistoquímica: positividad para S-100, neurofilamento, vimentina, NSE (enolasa neuronal específica), negatividad para SMA, EMA y WT1.

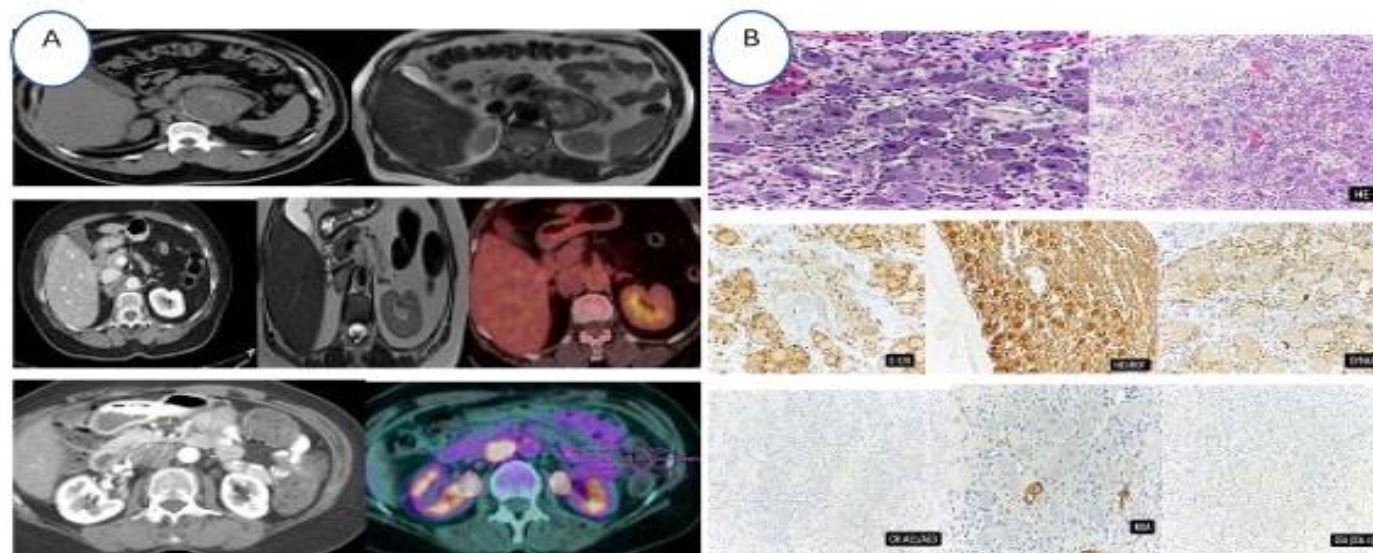


Figura 1. **A) Radiología.** CASO1. Tc de abdomen sin contraste iv donde se visualiza masa adrenal izquierda de gran tamaño con pequeñas calcificaciones. RM. Lesión adrenal izquierda con señal intermedia en secuencias T2. CASO2. Tc de abdomen con contraste iv en fase portal. Se visualiza lesión en íntimo contacto con adrenal derecha. RM de abdomen. Se visualiza señal intermedia de la lesión en secuencias T2. PET-TC. Sin captación patológica. CASO3. Tc de abdomen con contraste iv. Se visualiza lesión retroperitoneal, de localización interaortocava, heterogénea y con discreto realce. PET-TC con captación patológica de la lesión que sugiere proceso maligno. **B) Anatomía patológica.** Hematoxilina. Se observa un área con muchas células ganglionares maduras y un estroma mínimo. Las células ganglionares se caracterizan por ser maduras, con núcleos excéntricos y con núcleos redondos y prominentes. También se observa la sustancia periférica de Nissl. Inmunohistoquímica: positividad para S-100, neurofilamento, vimentina, NSE (enolasa neuronal específica), negatividad para SMA, EMA y WT1.

CONCLUSIONES

- Los ganglioneuromas constituyen una patología adrenal rara, y aunque se tratan de lesiones benignas, sus características de imagen nos pueden confundir con otras lesiones adrenales malignas como el carcinoma, el feocromocitoma o las metástasis, llegando al diagnóstico definitivo mediante la anatomía patológica tras su exéresis.
 - Dentro de los incidentalomas adrenales encontramos etiologías menos frecuentes como el ganglioneuroma.
 - Debe sospecharse en masas con aspecto radiológico maligno sin hiperproducción hormonal.
 - Para optimizar el diagnóstico y manejo de esta entidad es necesaria la colaboración interdisciplinar (radiólogos, endocrinólogos y cirujanos) con experiencia en esta patología suprarrenal.
-

BIBLIOGRAFÍA

1. Eldin MM, Daum RE, Kumar P, Uecker J. Adrenal Ganglioneuroma: Diagnosis, Presentation, and Management of a Rare Tumor. *Cureus*. 2023;15(6):e39977. PMID: 3741599.
 2. Dogra P, Sundin A, Juhlin CC, Calissendorff J, Falhammar H, Bancos I. Rare benign adrenal lesions. *Eur J Endocrinol*. 2023;188(4):407-420. PMID: 36943310.
 3. Li P, Zhang R, Wang G, Li J. Adrenal ganglioneuroma: Features and outcomes of cases series. *Asian J Surg*. 2023;46(11):5272-5273. PMID: 37474382.
 4. Daghdagh Y, Safwate R, Doumer A, Moataz A, Dakir M, Debbagh A, Aboutaieb R, Mellouki A, Benayad S, Karkouri M. Rare adrenal incidentaloma: ganglioneuroma. *J Surg Case Rep*. 2024;2024(5):rjae352. PMID: 38826854.
 5. Rueda-de-Eusebio A, de la Torre Serrano M, Victoria Artalejo A, Mendez R. Adrenal Ganglioneuroma With Radiology-Pathology Correlation. *Cureus*. 2024;16(9):e69584. PMID:39421099.
-

VALENCIA
20 - 23 MAYO 2026
PALACIO DE CONGRESOS

38 CONGRESO
NACIONAL

seram  **FERM** 

Sociedad Española
de Cerámica y
Materiales

