

Ganglioneuroma suprarrenal: un reto diagnóstico

Adrenal ganglioneuroma: A diagnostic challenge

El ganglioneuroma es una neoplasia benigna derivada de la cresta neural que se localiza principalmente en los ganglios simpáticos^{1,2} de mediastino y peritoneo y de forma inusual en glándula suprarrenal^{3,4}. Generalmente aparece en edad infantil o juvenil, cursa de forma asintomática o con síntomas muy inespecíficos y es un tumor característicamente no secretor^{5,6}. El ganglioneuroma es, de los tumores neuroblásticos, el más infrecuente, el de mayor diferenciación histológica y benignidad clínica.

A continuación presentamos un caso atípico de ganglioneuroma suprarrenal.

Mujer de 60 años, afecta de hipertensión arterial, en estudio por el servicio de aparato digestivo por dolor abdominal izquierdo que irradia a espalda junto con amargor de boca. Anamnesis, exploración física y analítica general normales. En la exploración mediante ecoendoscopia se observó masa en suprarrenal izquierda de contornos mal definidos, irregulares, sólida, con puntos hiperecogénicos en su interior, sin componente quístico y sin vascularización evidente. Sin adenopatías perilesionales en tronco celíaco ni en hilio hepático, ni en mediastino. El material obtenido en 2 pases de aguja resultó no representativo de glándula suprarrenal. En la tomografía computerizada (TC) abdominal se visualizó una masa dependiente de la suprarrenal izquierda, aparentemente sólida, captadora de contraste, discretamente heterogénea y de 4,5 cm de diámetro aproximadamente.

Se deriva al servicio de endocrinología y nutrición en el que se solicitan perfil hormonal completo y batería de técnicas de imagen correspondientes a incidentaloma suprarrenal.

El estudio endocrinológico pretende establecer el carácter funcionante o no de la masa suprarrenal^{7,8}. Se realizó despistaje para hipercortisolismo, hiperaldosteronismo y feocromocitoma^{3,9}. Se determina cortisol total y libre en orina de 24 horas, ACTH, renina, aldosterona, VIP, péptido C, somatomedina C, LH, FSH, DHEA-s, testosterona total y libre, prolactina, catecolaminas y sus metabolitos en plasma y orina, cromogranina A, gastrina, glucagón y ácido vanilmandélico (VMA). Presentaba elevación de normetanefrina en orina (593; N < 444 mcg/24 h), dopamina en orina (487; N < 390 mcg/24 h), cromogranina A (279,5; N 19,4-98,1 ng/mL), gastrina (459; N < 100 pg/mL) y VMA (13,9; N 2-9 mg/24 h). Resultados confirmados en analítica posterior. Por lo tanto presentaba hiperproducción hormonal subclínica de normetanefrina, y dopamina en orina, cromogranina A y VMA siendo el resto de parámetros estudiados normales.

Las pruebas de imagen realizadas para caracterizar el incidentaloma⁷ fueron: resonancia magnética, se objetiva lesión suprarrenal izquierda de 4 cm, de límites parcialmente definidos y señal heterogénea, con focos grasos en su interior característicos de probable benignidad; estudio de caracterización por TC con y sin contrastes, se confirmó nódulo suprarrenal homogéneo en los cortes sin contraste y que se realza hasta 51 UH con un tamaño

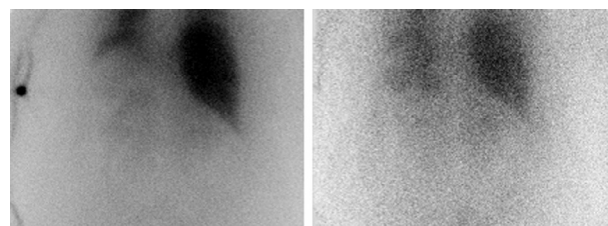


Figura 1 Rastreo gammagrafico con MIBG.

aproximado de 4,3 × 4 cm y una densidad relativamente homogénea, no proporcionando datos radiográficos fiables para conocer etiología; rastreo gammagrafico con yodo-131-metayodobenzilguanidina, en el control precoz no se observan depósitos focales y patológicos del radiotrazador en la región suprarrenal izquierda pero sí en el control tardío en la que se aprecia intensa captación en la región suprarrenal izquierda en la lesión anteriormente descrita que sugiere sobreexpresión adrenérgica en esa localización (fig. 1).

El estudio de imagen y endocrinológico concluyeron la presencia de masa suprarrenal izquierda sólida funcionante de gran tamaño con posible feocromocitoma. El tamaño de la lesión orientó el tratamiento hacia la extirpación de la masa remitiendo al paciente al servicio de cirugía para intervención quirúrgica.

El estudio histopatológico mostró pieza de suprarrenalectomía izquierda de 7 × 5 × 3 cm y 75 g de peso. En sección se identifica lesión tumoral de consistencia firme, parcialmente capsulada de color blanco-grisáceo y aspecto fasciculado, que ocupa la glándula en un 90% de la superficie en sección y parece infiltrar la cápsula y el tejido adiposo pericapsular. El restante parénquima glandular se encuentra rechazado y periférico al tumor, es de color amarillo anaranjado y corresponde al córtex, que no presenta alteraciones macroscópicas.

Microscópicamente se identificó tumor constituido por agregados de células ganglionares maduras y fascículos de células de Schwann con ocasionales lóbulos de tejido adiposo maduro localizados en la periferia del tumor. Hallazgos histopatológicos descritos compatibles con ganglioneuroma.

Los ganglioneuromas son neoplasias originadas a partir de las neuronas simpáticas primitivas de la cresta neural bien conocidas que por tratarse de lesiones poco frecuentes en el adulto, rara vez se incluyen en el diagnóstico diferencial del incidentaloma adrenal⁶.

Los ganglioneuromas son tumores benignos completamente diferenciados que no contienen elementos inmaduros, están formados por células ganglionares maduras y células de Schwann en un estroma fibroso^{4,9}. Se localizan con mayor frecuencia en tronco simpático en el mediastino posterior y regiones retroperitoneales y solamente en un 20-30% de los casos aparecen en glándula suprarrenal. Otras localizaciones posibles son corazón, intestino, hueso y región parafaríngea. Característicamente, los ganglioneuromas no secretan catecolaminas ni hormonas esteroideas por lo que son lesiones clínicamente silentes, de crecimiento lento³ que se detectan incidentalmente en el transcurso de pruebas de imagen realizadas por otros motivos no relacionados. Ocasionalmente pueden aparecer síntomas que

dependerán de la localización de la masa: dolor torácico, dificultad respiratoria, compresión de la tráquea (mediastino), dolor abdominal, distensión (espacio retroperitoneal) o de la secreción de hormonal⁴: diarrea, sudoración, hipertensión arterial y virilización. Los ganglioneuromas pueden presentarse a cualquier edad pero tienen lugar mayoritariamente por debajo de los 20 años. Aunque se trata de tumores benignos, se han descrito en la literatura casos de transformación maligna y metástasis. También puede presentarse en asociación con feocromocitoma. No existe consenso en cuanto a la indicación quirúrgica de masas adrenales, dependerá del tamaño, características radiológicas y funcionalidad de la lesión. El pronóstico tras la cirugía parece ser excelente sin necesidad de más terapias^{1,3}.

Si bien la forma de presentación de este caso, síntomas digestivos inespecíficos y hallazgo incidental de una masa en el transcurso de pruebas de imagen realizadas por otro motivo, es la más descrita en la literatura, nos encontramos ante un caso atípico de ganglioneuroma. Atípico en cuanto a su localización, solo entre un 20-30% de los casos aparecen en glándula suprarrenal^{9,10}; edad de presentación, son tumores que aunque puede aparecer en cualquier grupo de edad, más del 80% están descritos en menores de 40 años y de estos, más de la mitad son menores de 20 años; funcionalidad, solo el 30% de los ganglioneuromas secretan catecolaminas plasmáticas y urinarias y en esos casos, rara vez desarrollan síntomas relacionados con la hipersecreción hormonal⁵. El estudio endocrinológico de este caso muestra concentraciones elevadas de cromogranina A, VMA, normetanefrina y dopamina en orina. No se debe realizar biopsia de masa suprarrenal ante la mínima sospecha de feocromocitoma y sin descartar previamente elevación de catecolaminas, consideraciones puestas en conocimiento del servicio de aparato digestivo. Las pruebas de imagen, no concluyentes, no ofrecen datos fiables para conocer etiología, únicamente el rastreo gammagráfico muestra en el control tardío intensa captación en la masa a estudio que sugiere sobreexpresión adrenérgica.

En este caso, las pruebas hormonales y las de imagen no solo no fueron suficientes para discriminar entre lesiones suprarrenales descubiertas incidentalmente y establecer un diagnóstico seguro, sino que orientaron a un diagnóstico equivocado (feocromocitoma). El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica estableció el diagnóstico definitivo de ganglioneuroma.

Bibliografía

1. Georger B, Hero B, Harms D, Grebe J, Scheidhauer K, Berthold F. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer*. 2001;91:1905-13.
2. Erem C, Ucuncu O, Nuhoglu I, Cinel A, Cobanoglu U, Demirel A, et al. Adrenal ganglioneuroma: report of a new case. *Endocrine*. 2009;35:293-6.
3. Linos D, Tsirlis T, Kiriakopoulos A, Tsakayannis D, Papaioannou D. Adrenal ganglioneuromas: incidentalomas with misleading clinical and imaging features. *Surgery*. 2011;149:99-105.
4. Suguna BV, Saini ML, Rangaswamy SR, Somashekharaiiah D. Adrenal ganglioneuroma with lymph node deposits: a rare benign tumor. *J Neurol Res*. 2011;1:165-7.
5. Sucandy I, Akmal YM, Sheldon DG. Ganglioneuroma of the adrenal gland and retroperitoneum: a case report. *North Am J Med Sci*. 2011;3:336-8.
6. Rondeau G, Nolet S, Latour M, Braschi S, Gaboury L, Lacroix A, et al. Clinical and biochemical features of seven adult adrenal ganglioneuromas. *J Clin Endocrinol Metab*. 2010;95:3118-25.
7. Oliveira R, Salvador R, Buñesch L, Sebastião MC, Nicolau C. Manejo y diagnóstico del incidentaloma suprarrenal. *Radiología*. 2011;53:516-30.
8. Ito T, Imai T, Kikumori T, Shibata A, Horiba T, Kobayashi H, et al. Adrenal incidentaloma: review of 197 patients and report of a drug-related false positive urinary normetanephrine result. *Surg Today*. 2006;36:961-5.
9. Maweja S, Materne R, Detrembleur N, De Leval L, Defechereux Th., Meurisse M, et al. Adrenal ganglioneuroma. A neoplasia to exclude in patients with adrenal incidentaloma. *Acta Chir Belg*. 2007;107:670-4.
10. Loneragan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson ES. From the archives of the AFIP: Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2002;22:911-34.

Mubarak Alramadan^a, Sara López Martínez^{b,*}, Ana María Cerezo Arillo^b y Francisco Martín Ordoñez^c

^a *Unidad de Endocrinología y Nutrición, Hospital Virgen de la Luz, Cuenca, España*

^b *Servicio de Análisis Clínicos, Hospital Virgen de la Luz, Cuenca, España*

^c *Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Virgen de la Luz, Cuenca, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: slopma@hotmail.com (S. López Martínez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2012.04.007>

Implicación del aporte excesivo del yodo en la enfermedad de Graves-Basedow

Implication of excess iodine intake in Graves-Basedow-disease

La enfermedad de Graves-Basedow es la causa más frecuente de hipertiroidismo. Como ya es conocido, se trata de una enfermedad autoinmunitaria en la que los anticuerpos TSI (*Thyroid Stimulating Immunoglobulins*) estimulan la

síntesis y liberación de hormona tiroidea siempre y cuando la cantidad de yodo disponible sea suficiente. Puede tener como desencadenante un episodio de estrés emocional, infección, embarazo o parto o un incremento en el aporte de yodo en un momento dado.

En la anamnesis se suelen contemplar fármacos como la amiodarona, el uso de contrastes yodados o consumo de sal yodada pero en ocasiones es necesario indagar de forma más exhaustiva.

Se trata de una paciente mujer de 42 años sin antecedentes de interés que acude a su médico de cabecera por