ISSN 1669-9106 MEDICINA (Buenos Aires) 2026: 86: 1315-1319

GANGLIONEUROMA SUPRARRENAL COMO INCIDENTALOMA EN UNA PACIENTE CON SÍNDROME DE SJÖGREN

ALEJANDRO AVILÉS-SALAS[1,5,6], MIGUEL A. GONZÁLEZ-RODRÍGUEZ[2], MIGUEL F. SALAZAR-MORALES[1], OSWALDO MASCAREÑAS-ORTIZ[2], MAURICIO AYALA-UREÑA[3], IRVING J. MEJÍA-HERNÁNDEZ[4]

[1]Departamento de Patología, [2]Departamento de Urología, [3]Departamento de Radiología, [4]Cirugía Oncológica, Centro Médico Naval, [5]Departamento de Patología, Instituto Nacional de Cancerología, [6]Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, México

Dirección postal: Alejandro Avilés-Salas, Departamento de Patología. Centro Médico Naval, Av. H Escuela Naval Militar 745, Presidentes Ejidales, 1ª Sección, Coyoacán, 04470, Ciudad de México, México
E-mail: alejandroaviles2001@yahoo.com
Recibido: 27-XI-2025
Aceptado: 15-IV-2026

Resumen

El ganglioneuroma es un tumor benigno no funcional, la mayoría de ellos son asintomáticos y descubiertos de forma incidental a través de estudios de imagen o en estudios de autopsia. Presentamos el caso de una mujer de 47 años con síndrome de Sjögren. Una tomografía computarizada de abdomen mostró un tumor ovoide de bordes bien definidos de 11 x 8 cm, localizado en la glándula suprarrenal izquierda. Se realizó adrenalectomía asistida por robot y el estudio microscópico reveló un ganglioneuroma maduro. Aun cuando los estudios de imagen como la tomografía computarizada y la resonancia magnética son útiles en el abordaje diagnóstico de tumores suprarrenales, la evaluación histopatológica es esencial para el diagnóstico definitivo.

Palabras clave: síndrome de Sjögren, ganglioneuroma, ganglioneuroma de tipo maduro, glándula suprarrenal, adrenalectomía

Abstract

Adrenal ganglioneuroma as an incidentaloma in a patient with Sjögren´s syndrome

Ganglioneuroma is a benign, non-functional tumor, most of which are asymptomatic and discovered incidentally through imaging studies or at autopsy. We present the case of a 47-year-old woman with Sjögren's syndrome. Computed tomography scan of the abdomen showed an ovoid tumor with well-defined borders, measuring 11 x 8 cm, located in the left adrenal gland. Robot-assisted adrenalectomy was performed, and microscopic examination revealed a mature ganglioneuroma. Although imaging studies such as computed tomography and magnetic resonance imaging are effective in the diagnostic approach to adrenal tumors, histopathological evaluation is essential for definitive diagnosis.

Key words: Sjögren´s syndrome, ganglioneuroma, mature ganglioneuroma, adrenal gland, adrenalectomy

El ganglioneuroma (GN) suprarrenal es un tumor benigno originado del sistema nervioso autónomo simpático, usualmente localizado en el retroperitoneo, mediastino, glándulas suprarrenales y la región cervical[1]. Su incidencia varía entre 0.3% al 4% de todos los tumores de la glándula suprarrenal, o 1 por millón en la población general[2]. Usualmente se descubren en pacientes jóvenes, la mayoría son asintomáticos y se diagnostican de forma incidental al momento de solicitar algún estudio de imagen. El diagnóstico representa todo un reto, el porcentaje de un diagnóstico equivocado basado en la tomografía computarizada (TC) y en la resonancia magnética (RM) es del 64%[3]. La adrenalectomía constituye el

tratamiento estándar y para el diagnóstico definitivo es necesario el estudio histopatológico.

Caso clínico

Mujer de 47 años sin antecedentes heredofamiliares de relevancia. Inició hace 15 años con sequedad de boca y nariz, posteriormente se agregó dispareunia y deterioro progresivo de la salud dental. Con la sospecha clínica de síndrome de Sjögren (SS) se solicitó perfil inmunológico con los siguientes resultados: ANA 11.4, IgG 2008 mg/L, IgM 485 mg/L, FR, ANCA-c, ANCA-p, anti-Sm, anti-Ro y anti-La negativos. Se estableció el diagnóstico de SS primario, y se inició manejo médico con metotrexate 10 mg/semanal, ácido micofenólico 360 mg/día de lunes a viernes, ácido fólico 5 mg/día y rituximab 1000 mg, este último cada año, motivo por el cual fue referida a nuestro hospital. A su ingreso la paciente refirió disnea, sensación de opresión torácica y dolor inespecífico en la región dorsal izquierda. La exploración física no fue relevante y la dinámica ventilatoria estaba conservada, con amplexión y amplexación sin alteraciones, murmullo claro vesicular sin fenómenos agregados. Se solicitó TC de tórax que informó engrosamiento septal interlobulillar bilateral con patrón en árbol de gemación, a descartar neumopatía restrictiva probablemente secundaria a SS. El servicio de reumatología sustituyó el metotrexate por hidroxicloroquina 200 mg/día y prednisona 5 mg/día. Durante este tiempo permaneció estable con dolor lumbar inespecífico y disnea, sin integrar un síndrome pleuropulmonar. A finales del 2025, se solicitó TC de abdomen que documentó lesión sólida de bordes bien definidos, sin cambios en la densidad, dependiente de la glándula suprarrenal izquierda de 11 cm de eje mayor con 33 UH (Fig. 1). Se envió al departamento de endocrinología para determinar funcionalidad de la lesión, con los siguientes resultados: metanefrinas totales en orina 493 UG/24 h (< 500 UG), catecolaminas totales 81 mcg/24 h (0-110 mcg), catecolaminas en plasma 357 pg/mL (100-600 pg/mL), aldosterona 5.0 pg/mL y renina 17 UI/mL. Se descartó bioquímicamente feocromocitoma y se programó para adrenalectomía izquierda asistida por robot. Se recibió producto de adrenalectomía izquierda que pesó 434 g y midió 13.8 x 8.9 x 6.7 cm, la superficie externa era lisa, brillante y lobulada. La superficie de corte era sólida, homogéneamente café, de aspecto trabaculada, sin zonas de necrosis ni hemorragia (Fig. 1). En el estudio histopatológico se observó neoplasia benigna constituida por células de Schwann dispuestas en fascículos; así como células ganglionares dispuestas de forma aislada y en pequeños grupos (Fig. 2). No se identificó necrosis ni elementos y/o células inma-

Figura 1 | TC de abdomen con contraste en fase arterial, plano axial (A) y coronal (B), que muestran lesión bien circunscrita en la glándula suprarrenal izquierda de 11 x 9 cm (*), es de bordes bien definidos, con densidad de 33 UH y genera desplazamiento del riñón ipsilateral. Producto de adrenalectomía izquierda que midió 13.8 x 8.9 x 6.7 cm (C). Su superficie de corte es sólida, homogénea, sin zonas de necrosis ni hemorragia (D)

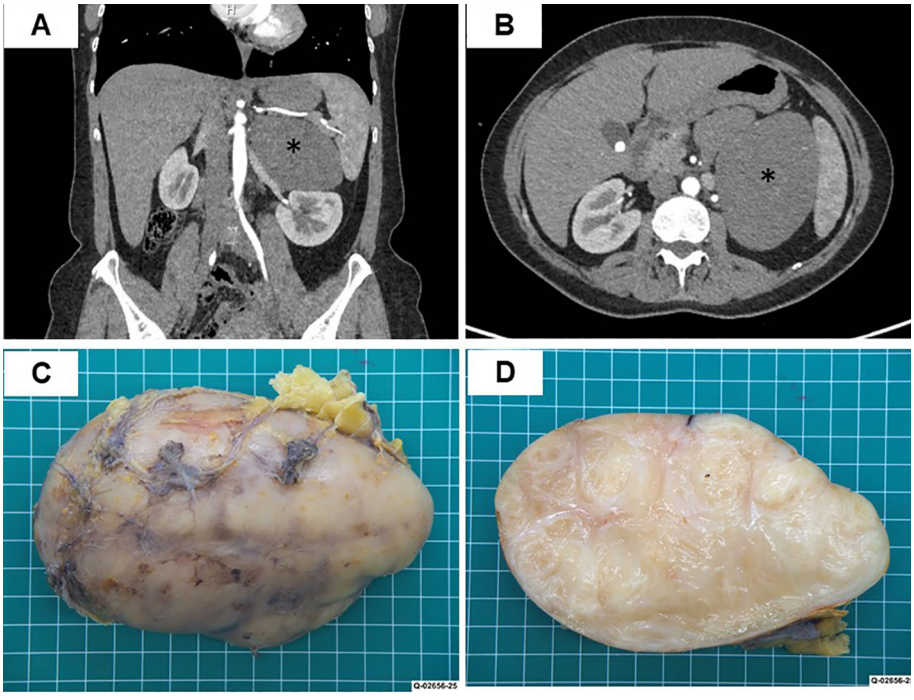
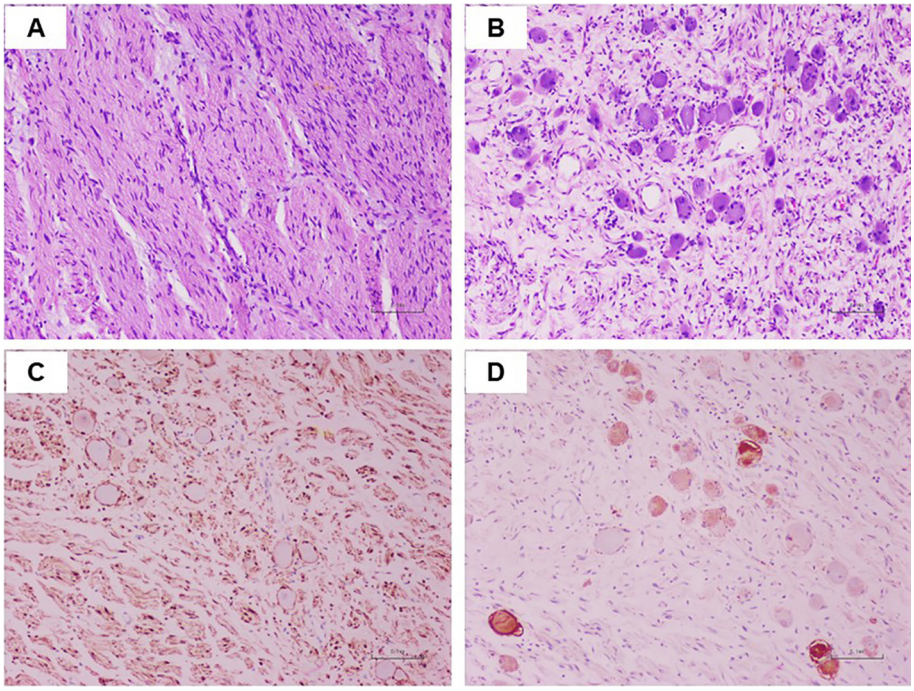


Figura 2 | Aspecto histopatológico de la lesión, constituida por células de Schwann dispuestas en fascículos (A, Hematoxilina-eosina, 100X), y células ganglionares maduras de citoplasma amplio y eosinófilo (B, Hematoxilina-eosina, 100X). Las células de Schwann resultaron positivas para S-100 (C) y las células ganglionares para sinaptofisina (D) (IHQ, 400X)



duras. Se realizó estudio de inmunohistoquímica (IHQ) que resultó positivo para S-100, predominantemente en las células de Schwann; así como sinaptofisina en las células ganglionares (Fig. 2). El resto de los marcadores que incluyó actina de músculo liso, HMB-45 y CD34 resultaron negativos, lo que estableció el diagnóstico de GN de tipo maduro. La paciente evolucionó satisfactoriamente y fue egresada sin complicaciones. Hoy en día se encuentra viva sin evidencia de actividad tumoral, a cargo del servicio de reumatología por su enfermedad de base.

La paciente firmó el correspondiente consentimiento informado para la publicación del caso.

Discusión

Los GN son tumores benignos de crecimiento lento, que se derivan de células ganglionares del sistema simpático de la cresta neural, comúnmente localizados en mediastino posterior, retroperitoneo y glándulas suprarrenales[4]. Se presentan con mayor frecuencia en adultos jóvenes, con predominio por el género femenino, diagnosticándose como incidentalomas en aproximadamente una cuarta parte de los casos[4,5]. Algunos casos han sido informados como parte del síndrome de neurofibromatosis tipo 1 y tipo 2, y de neoplasia endocrina múltiple tipo 2[6].

Con el incremento del uso de estudios de imagen, se han detectado un número mayor de incidentalomas adrenales (IA). Los tumores que con mayor frecuencia se diagnostican es esta localización incluyen sobre todo adenomas, feocromocitomas y carcinomas adrenocorticales. Tumores relativamente raros son GN, paragangliomas y neurofibromas[7].

El diagnóstico de GN suprarrenal usualmente se establece de forma incidental durante algún examen médico de rutina; sin embargo, en algunos pacientes se ha documentado dolor abdominal o lumbar, pérdida de peso, sobresecreción de epinefrina/norepinefrina/dopamina, síndrome de Cushing[8]; así como datos de hipertensión arterial y excepcionalmente síndromes neurológicos paraneoplásicos[5,6]. En el caso que informamos, la paciente refirió disnea y dolor inespecífico en la región dorsal izquierda inicialmente atribuidos al SS, motivo por el cual se so-

licitaron estudios de imagen, donde finalmente se descubrió el IA. De forma retrospectiva, la sintomatología probablemente estaba en relación con el tamaño y la localización de GN.

Los estudios de imagen son de gran utilidad en el abordaje diagnóstico de estos pacientes. En la TC usualmente se observan lesiones ovoides de bordes definidos, con medidas de atenuación disminuidas y calcificaciones usualmente finas y moteadas. En promedio los GN tienen una densidad de 32 UH (23-43 UH), una densidad promedio de atenuación en la fase arterial de 37 UH y de 45 UH en la fase venosa[9]. Por otro lado, la RM muestra imágenes con disminución de la intensidad en T1, e imágenes heterogéneas de mayor intensidad en T2, después de la administración intravenosa de gadolinio[10].

Aun cuando las características de imagen del GN suprarrenal han sido bien descritas; no son categóricas, y el diagnóstico diferencial incluye neoplasias benignas y malignas. En primera instancia, otros tumores neuroblásticos como; neuroblastoma, ganglioneuroblastoma rico en estroma schwanniano y ganglioneuroblastoma nodular; así como adenomas, carcinomas adrenocorticales y feocromocitoma[4,11].

El GN representa la etapa final de maduración de los tumores neuroblásticos periféricos derivados de la cresta neural, y el diagnóstico definitivo se establece en el estudio histopatológico. Macroscópicamente, son tumores de bordes regulares y bien definidos, de consistencia firme y su superficie de corte es homogéneamente sólida, sin zonas de necrosis ni hemorragia. El diámetro promedio es aproximadamente 7 cm, sin embargo, se han informado algunos casos de más de 20 cm[3]. Histológicamente, se caracterizan por la presencia de células ganglionares inmersas en un estroma constituido por células de Schwann, estas últimas dispuestas en mantos o fascículos. Las células ganglionares son de diferentes tamaños y formas, y se encuentran de manera aislada o en pequeños grupos[4,11]. Están informados dos subtipos, maduro e inmaduro; así como variantes raras como el lipomatoso[12], y componentes adicionales como feocromocitoma, ganglioneuroblastoma, neurofibroma y mielolipoma[6]. El subtipo maduro, como el caso que informamos, tiene exclusivamente células ganglionares maduras y el estroma está compuesto por células fasciculares de Schwann[11]. En el estudio de IHQ los GN se caracterizan por expresar marcadores como vimentina y S-100 en las células de Schwann, y sinaptofisina en las células ganglionares[4].

El tratamiento estándar para pacientes con GN suprarrenal lo constituye la cirugía, la adrenalectomía se asocia en la mayoría de los casos con excelente pronóstico, sin recurrencias. Las alternativas son adrenalectomía convencional, laparoscópica o robótica[13]. En el presente caso, dado que la lesión midió 11 cm de eje mayor y se descartó bioquímicamente feocromocitoma, se decidió por una adrenalectomía asistida por robot. De manera inicial, pacientes con un IA por estudios de imagen, deben ser evaluados para descartar la secreción hormonal subclínica de catecolaminas, cortisol, aldosterona, incluso renina. Si los estudios de imagen son consistentes con características benignas, la lesión mide menos de 4 cm y no hay evidencia de secreción hormonal, se recomienda un manejo conservador. Sin embargo, en aquellos casos con características de imagen indeterminadas, se podrían considerar tres opciones dependiendo el contexto del paciente: solicitar estudios adicionales para corroborar la naturaleza de la lesión, solicitar RM y TC sin contrate cada 6 a 12 meses o cirugía. Se recomienda la cirugía si el tamaño del IA es mayor de 4 cm, si los estudios de imagen no son concluyentes y/o muestra características de malignidad, o se documenta exceso de secreción hormonal[14]. La Clasificación Internacional de Patología del Neuroblastoma coloca al GN dentro del grupo de histología favorable. El pronóstico es excelente, aún en aquellos casos con resección incompleta. Recientemente se ha propuesto como posible blanco terapéutico los inhibidores mTOR, posiblemente como tratamiento neoadyuvante a la cirugía para reducir el tamaño del tumor y lograr una resección quirúrgica completa[5].

En conclusión, el GN es un tumor benigno frecuentemente asintomático. No tiene características típicas en los estudios de imagen; sin embargo, la TC y la RM son métodos diagnósticos no invasivos que sugieren el diagnóstico, aun

cuando el diagnóstico definitivo se establece en la evaluación histopatológica. Se debe considerar la cirugía en aquellos pacientes con aumento progresivo del tumor arriba de 6 cm, o con síntomas como resultado de efecto de masa sobre los órganos adyacentes.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Wu Z, Zeng Q, Zhang X, Tu S, Zhang F. Ganglioneuroma in unusual sites: clinical, radiologic and pathological features. *Int J Clin Exp Pathol* 2018; 11: 4862-6.
2. Zilberman DE, Drori T, Shlomai G, et al. Adrenal ganglioneuroma resected for suspicious malignancy: multicenter review of 25 cases and review of the literature. *Ann Surg Treat Res* 2021; 101: 79-84.
3. Sheikh ZB, Nawar NA, Alamri AS. Adrenal ganglioneuroma masquerading as a suspicious adrenal incidentaloma: a case report and review of the literature. *Cureus* 2025; 17: e82455.
4. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Endocrine and neuroendocrine tumours, 5th ed. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer, 2025.
5. Sandru F, Dumitrascu MC, Petca A, et al. Adrenal ganglioneuroma: Prognostic factors (Review). *Exp Ther Med* 2021; 22: 1338.
6. Zilberman DE, Drori T, Shlomai G, et al. Adrenal ganglioneuroma resected for suspicious malignancy: multicenter review of 25 cases and review of the literature. *Ann Surg Treat Res* 2021; 101: 79-84.
7. Nieman LK. Approach to the patient with an adrenal incidentaloma. *J Clin Endocrinol Metab* 2010; 95: 4106-13.
8. Alban D, Verma P, Kirschenbaum A, Fernandez-Ranvier G, Levine AC. Adrenocorticotropin-secreting pure adrenal ganglioneuroma leading to Cushing syndrome. *JCEM Case Rep* 2025; 3: luaf027.
9. Shao M, Zhang W, Niu Z, et al. Computed tomography characteristics of adrenal ganglioneuroma: a retrospective analysis of 30 pathologically-confirmed cases. *J Int Med Res* 2020; 48: 300060520945510.
10. Radin R, David CL, Goldfarb H, Francis IR. Adrenal and extra-adrenal retroperitoneal ganglioneuroma: imaging findings in 13 adults. *Radiology* 1997; 202: 703-7.
11. Loong S, Selvarajan S, Khor LY. A radiological and histological comparison of two unusual adrenal incidentalomas. *Malays J Pathol* 2019; 41: 327-31.
12. Lorger S, Jackson S, Mukhtiar A, Santos L, Gassner P. A rare case of lipomatous ganglioneuroma of the adrenal gland. *Urol Case Rep* 2025; 59: 102933.
13. Economopoulos K, Mylonas K, Stamou A, et al. Laparoscopic versus robotic adrenalectomy: A comprehensive meta-analysis. *Int J Surg* 2017; 38: 95-104.
14. Fassnacht M, Wiebke A, Bancos I, Dralle H. Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *Eur J Endocrinol* 2016; 175: G1-G34.