

Masa adrenal inusual. Ganglioneuroma suprarrenal

Uncommon adrenal mass. Suprarenal ganglioneuroma

Nicolás Menéndez, Juan M Álvarez, Teófilo M Mutka, Gustavo Moliné, Mario Fernández

Servicio de Urología Clínica y Maternidad Colon, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El ganglioneuroma suprarrenal (GnS) es un tumor benigno, raro y de crecimiento lento originado a partir de las neuronas simpáticas primitivas de la cresta neural; hemos encontrado menos de 20 casos publicados en la literatura. Perteneció al grupo de los tumores neurogénicos, junto al ganglioblastoma y el neuroblastoma; a diferencia de ellos, está formado por células ganglionares maduras sin potencial maligno. Los ganglioneuromas, pueden surgir en cualquier lugar a lo largo del plexo simpático paravertebral, siendo su lugar de asiento más frecuente el mediastino posterior, seguido del retroperitoneo, especialmente el espacio presacro. Sólo una pequeña proporción de ganglioneuromas se originan en la médula suprarrenal^{1,2,3}.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 41 años, sin antecedentes relevantes de jerarquía; en forma incidental se constata tumoración en glándula suprarrenal izquierda de 6x5 cm por ecografía que se confirma por tomografía axial computada con contraste endovenoso (TAC) (Figura 1), se solicita TAC de tórax que descarta secundarismo pulmonar. Se realiza interconsulta a endocrinología, que descarta la funcionalidad de la masa.

Con diagnóstico de masa suprarrenal se decide la exéresis quirúrgica por vía de laparoscopia transperi-

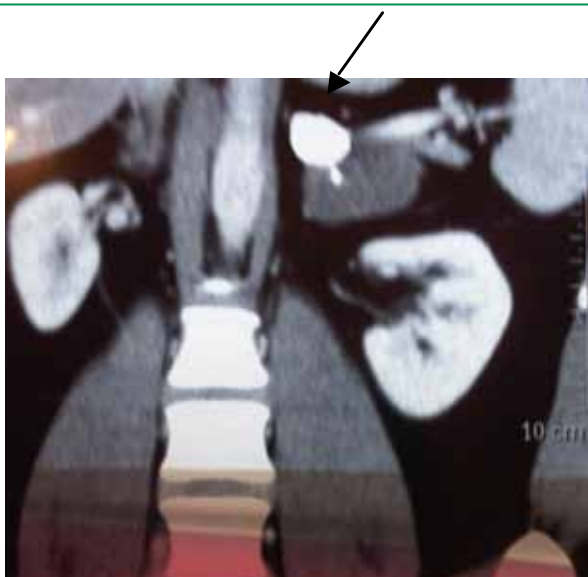


Figura 1. TAC Abdomen con contraste endovenoso.

toneal, extirpando glándula suprarrenal con masa de 6x5 cm (Figura 2). El paciente cursa postoperatorio satisfactorio, tolerando dieta a las 12 hs de cirugía y con externación a las 48 hs. La anatomía patológica diferida informa ganglioneuroma suprarrenal con márgenes libres de lesión que son confirmados por inmunohistoquímica (Figura 3).

DISCUSIÓN

El GnS es el tumor más infrecuente derivado de la cresta neural. Es un tumor completamente diferen-

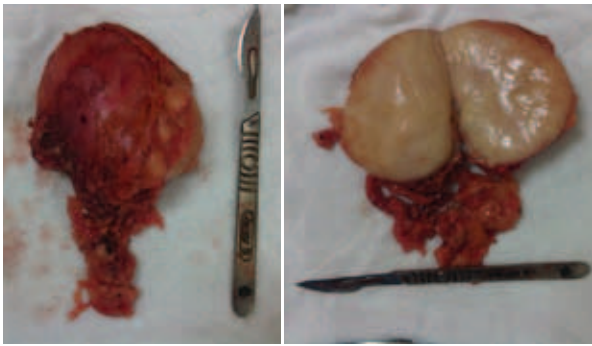


Figura 2. Pieza quirúrgica.

ciado que no contiene elementos inmaduros, formado por células ganglionares maduras y células de Schwann en un estroma fibroso. Existe controversia sobre si los ganglioneuromas se originan de novo o por maduración o diferenciación a partir de un neuroblastoma o un ganglioneuroblastoma preexistente. La edad de presentación como la localización orienta a pensar la teoría del origen de novo⁴.

La mayoría de los ganglioneuromas suprarrenales se localizan en el mediastino posterior, seguido del retroperitoneo; solamente el 15-30% de los casos notificados asientan en la glándula suprarrenal⁵. La edad del paciente de presentación más frecuente es en menores de 40 años⁶. La mayoría de los autores coinciden en el carácter benigno de los GnS⁷; sin embargo, se han reportado casos de transformación maligna de ganglioneuroma hacia Schwannoma maligno y asociación con feocromocitoma^{8,9}.

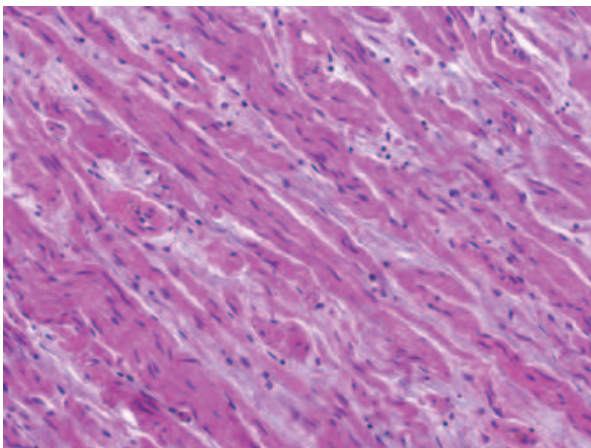


Figura 3. Anatomía patológica. Células de Schwann sobre estroma fibroso.

En general, son tumores no secretores, como en nuestro caso, aunque en un 20-30% de los casos producen catecolaminas y metabolitos. En caso de actividad hormonal pueden producir diarrea por liberación de péptido intestinal vasoactivo, sudoración o hipertensión arterial, pero sin producir emergencias clínicas, como el feocromocitoma^{4,10}. 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 orina¹¹; nosotros habitualmente derivamos el paciente al servicio de endocrinología.

La indicación quirúrgica en tumores adrenales incidentales no funcionantes depende del tamaño de la lesión y sus características radiológicas. La cirugía está formalmente indicada en tumores que asocian síntomas (hormonalmente funcionantes), tienen un diámetro mayor de 6 cm (se ha visto una mayor incidencia de carcinoma en estas lesiones) o presentan características radiológicas de malignidad. En lesiones menores de 4 cm suele hacerse vigilancia clínico-radiológica, aunque algunos autores sugieren la exéresis en pacientes jóvenes en vistas a un seguimiento muy largo y a la ansiedad que puede generarles^{12,13}. La controversia se establece para lesiones entre 4 y 6 cm; en nuestro caso no nos generó duda por ser una masa de 6 cm. Actualmente la laparoscopia es la vía de abordaje de elección para toda la patología suprarrenal. No hay consenso actual sobre el tamaño máximo del tumor que se debe intervenir por laparoscopia, hay publicaciones que han extirpado tumores de hasta 13 cm^{12,13}; en este caso se pudo realizar la exéresis por vía laparoscópica transperitoneal sin ninguna complicación. La vía de abordaje suele ser transperitoneal; la presencia de tumor invasivo o la trombosis venosa asociada de la vena renal son consideradas contraindicaciones absolutas para la vía laparoscópica¹⁴.

El pronóstico del GnS tras la resección es muy bueno; la recurrencia es excepcional, debiendo interpretarse entonces como una persistencia tumoral por cirugía inicial incompleta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St Louis, Mo: *Mosby-Year Book* 1995;929-964.
2. Schulman H, Laufer L, Barkl Y, Philip M y cols. Ganglioneuroma: an "incidentaloma" of childhood. *Eur Radiol.* 1998; 8:582-584.
3. Guo YK, Yang ZG, Li Y, Deng YP, Ma ES, Min PQ, y cols. Uncommon adrenal masses: CT and MRI features with histopathologic correlation. *Eur J Radiol.* 2007; 62:359-70.
4. Brouwers F, Eisenhofer G, Lenders J, Pacak K. Emergencies caused by pheochromocytoma, neuroblastoma or ganglioneuroma. *Endocrinol Metab Clin N Am.* 2006; 35:699-724.
5. Ernest E, Lack MD. Tumors of the adrenal gland and extra-adrenal paraganglia: Atlas of tumor pathology. *Third Series.* Fascicle 19, 1995.
6. Randall R, Cynthia LD, Helene G, Isaac RF.: Adrenal and extra-adrenal retroperitoneal ganglioneuroma: imaging findings in 13 adults. *Radiology* 1997; 202:703-707.
7. Stout AP. Ganglioneuroma of the sympathetic nervous system. *Surg Gynecol Obstet.* 1947; 84:101-110.
8. Fletcher CD, Fernando IN, Brainbridge MV, Mckee PH, LYALL JR. Malignant nerve sheath tumor arising in a ganglioneuroma. *Histopathology* 1988; 12:445-448.
9. Chetty R, Duhig JD. Bilateral pheochromocytoma- ganglioneuroma of the adrenal in type 1 neurofibromatosis. *Am J Surg Pathol.* 1993; 17:837-841.
10. Hansen LP, Lund HT, Fahrenkrug J, Sogaard H. Vasoactive intestinal polypeptide (VIP)-producing ganglioneuroma in a child with chronic diarrhea. *Acta Paediatr Scand* 1980; 69:419-424.
11. Arredondo Martínez F, Soto Delgado M, Benavente Fernández A, Basquero González B, Zurera Cosano A, Linares Armada R. Ganglioneuroma suprarrenal. Aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp.* 2003; 27:221-5.
12. Yamaguchi K, Hara I, Takeda M, Tanaka K, Yamada Y, Fujisawa M, y cols. Two cases of ganglioneuroma. *Urology* 2006; 67:622.e1-4.
13. Seddon JM, Baranetsky N, Van Boxel PJ.: Adrenal incidentalomas. Need for surgery. *Urology* 1985; 25:1-7.
14. Bingbing S, Han-zhong L, Cheng C, Shi R, Hua F, Jin W, y cols. Differential diagnosis and laparoscopic treatment of adrenal pheochromocytoma and ganglioneuroma. *Chin Med J.* 2009; 122:1790-3.