



GANGLIONEUROMA DE SUPRARRENAL EM MULHER JOVEM

MAYARA L. PEREIRA (1, 2), MILENA C. PERUSSOLO
(1, 2), ALAN K. MAGRI (1), LEONARDO P. TAVARES
(1), MARCELA S. CAVALCANTI (1), ANDRE M. DE
OLIVEIRA (1, 2), JULIO C. FOIATTO (1)

(1) DEPARTAMENTO DE UROLOGIA ONCOLÓGICA,
HOSPITAL SÃO VICENTE, CURITIBA, PR

(2) PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ,
CURITIBA, PR



ARTIGO
ANTERIOR

RESUMO

Ganglioneuromas são tumores benignos e bem diferenciados, originados de células da crista neural e configuram cerca de 5% das lesões em glândulas adrenais. Seu diagnóstico é mais comum por volta dos 40 anos e geralmente são incidentalomas, devido à natureza assintomática. Além disso, geralmente, os exames laboratoriais não apresentam alterações, portanto, uma investigação adequada, incluindo exames como Tomografia Computadorizada, Ressonância Magnética e Cintilografia, se faz necessária para a avaliação diagnóstica. Neste relato, descrevemos o manejo de uma paciente jovem com diagnóstico de ganglioneuroma de adrenal direita e o procedimento cirúrgico ao qual ela foi submetida. De maneira oposta ao usual, houve manifestação de sintomas, o que contribui para que o caso seja ainda mais atípico.

PALAVRAS-CHAVE:

Ganglioneuroma, Suprarrenal, Incidentaloma, Adrenalectomia.

INTRODUÇÃO ▲

Ganglioneuromas são tumores benignos, raros e originados a partir das células da crista neural. Habitualmente são localizados no espaço retroperitoneal (32% a 52%), mediastino posterior (39% a 43%), região cervical (8% a 9%) ou, mais raramente, nas adrenais, nas quais esse tumor representa 0.3% a 2% dos incidentalomas (1, 2).

O ganglioneuroma de adrenal ocorre geralmente na 4ª década de vida e costuma ser assintomático (2, 3). Presume-se que 1% a 10% dos tumores de adrenal são encontrados incidentalmente em Tomografias Computadorizadas de abdome, sendo que cerca de 1% a 6% desses são classificados como Ganglioneuromas (3).

Nesse relato, abordaremos o caso de uma jovem paciente diagnosticada com ganglioneuroma de adrenal, durante investigação de dor abdominal.

JUSTIFICATIVA

Ter conhecimento acerca do ganglioneuroma de adrenal é fundamental, pois o elevado uso de exames de imagem em investigações clínicas tem aumentado a frequência desse diagnóstico. Embora não seja comum, em caso de suspeita, não deve ser descartado como um diagnóstico diferencial de patologias adrenais. Vale ainda a exemplificação e revisão do manejo clínico frente a uma lesão adrenal.

OBJETIVO

Objetivo primário: Relatar um caso raro de Ganglioneuroma de Adrenal de caráter atípico, sintomático em uma mulher jovem, informando o leitor sobre como é sua forma usual de apresentação, meios diagnósticos e seu manejo cirúrgico.

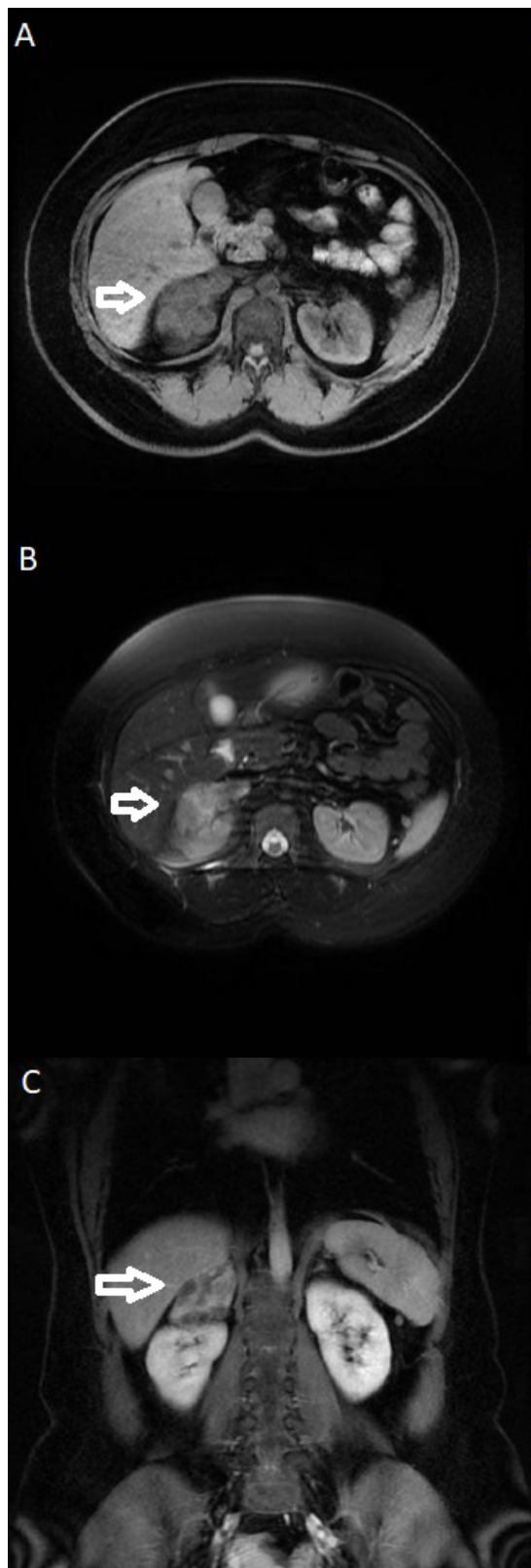
Objetivo secundário: Alertar o leitor sobre possíveis diagnósticos diferenciais e como distingui-los.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 28 anos, admitida no Hospital São Vicente, em Curitiba-PR, relatando 45 dias de evolução de dor abdominal difusa, irradiando para região dorsal, de caráter contínuo, associada a episódios de diarreia e náuseas. Ao exame físico, abdômen plano, flácido, indolor à palpação e ausência de visceromegalias palpáveis.

Realizada ultrassonografia de abdômen total que evidenciou lesão sólida, heterogênea, em adrenal direita, medindo 6.3 x 4.8 x 4.0cm. Prosseguiu-se investigação diagnóstica com ressonância magnética de abdômen e pelve que novamente mostrou imagem sólida em topografia da glândula adrenal direita, medindo cerca de 6.2 x 4.5 x 6.5cm com sinal hipointenso em T1 e heterogêneo em T2, com componente de hipersinal, não restringindo difusão da água e sofrendo realce de forma heterogênea pelo meio de contraste paramagnético, de forma progressiva, sem “wash out” significativo (Figura-1).

FIGURA 1



Realizada investigação funcional do tumor adrenal: metanefrinas urinárias com valor de 778.3 μ g/24h (VR <400 μ g/24h); os demais exames para avaliação funcional, como cortisol matinal após supressão com corticóide, DHEA-S, ACTH e aldosterona apresentaram valores normais. Outras duas análises de metanefrinas urinárias foram negativas, porém, diante de uma dosagem acima da referência, optado por realizar o bloqueio Adrenérgico por duas semanas previamente a cirurgia.

Por fim, realizado exame de cintilografia com I-MIBG (metaiodobenzilguanidina), no qual a lesão não apresentou captação do traçador.

Indicado tratamento cirúrgico em decisão conjunta com a paciente e então realizado o procedimento de adrenalectomia direita via videolaparoscópica. O procedimento cirúrgico transcorreu sem intercorrências, com sangramento estimado em 100ml e tempo cirúrgico total de 90 minutos. A paciente apresentou evolução clínica favorável no período pós-operatório, e recebeu alta hospitalar após dois dias.

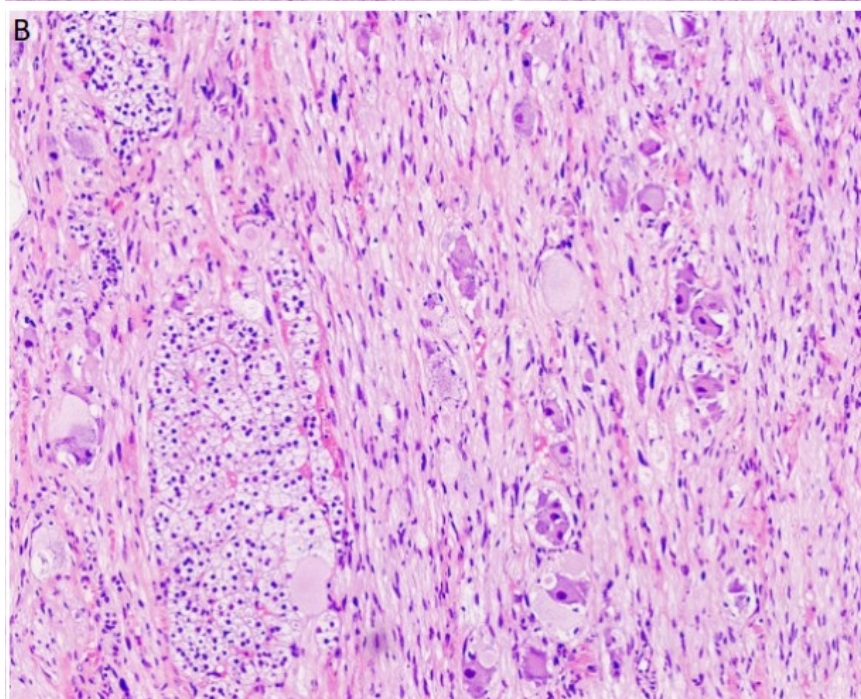
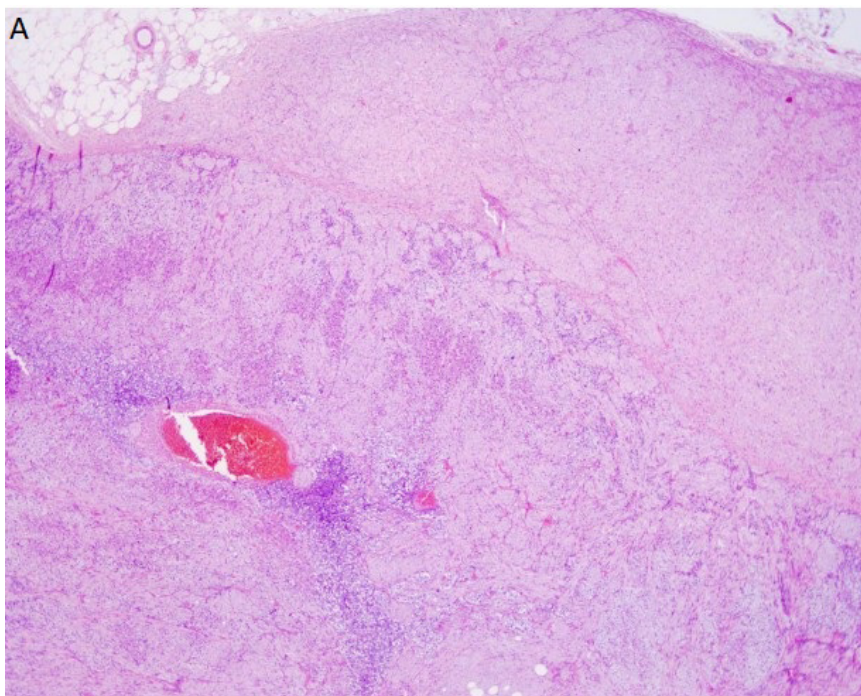
A avaliação anatomopatológica demonstrou na macroscopia lesão sólida, lobulada, mal delimitada, de coloração acinzentada, consistência firme e elástica, medindo 7.3 x 6.9 x 3.6cm. Na avaliação microscópica (Figura-2A), observamos o córtex e a medula da adrenal infiltrados pelas células do ganglioneuroma, com extensão para o tecido adiposo periadrenali. A figura-2B demonstra a arquitetura celular característica do ganglioneuroma, formada por estroma Schwanniano com células ganglionares de permeio e, a esquerda da imagem, tecido de cortical adrenal remanescente. O diagnóstico final foi de ganglioneuroma de adrenal do tipo maduro.

Paciente segue em acompanhamento ambulatorial com programação de realização de exames de imagem periódicos.

DISCUSSÃO

Ganglioneuromas são tumores benignos e bem diferenciados, originados das células da

FIGURA 2



crista neural formadoras do sistema nervoso simpático (4). Histologicamente, são constituídos por células de Schwann maduras, células ganglionares e estroma fibroso (5). Os ganglioneuromas de adrenal são raros, representam 21% dos glanglioneuromas e menos de 5% das massas localizadas nas adrenais (6, 7).

Geralmente, acometem pacientes entre 40 e 60 anos de idade, com maior incidência no sexo feminino e são diagnosticados, na maioria dos casos, incidentalmente, já que não costumam gerar manifestações sintomáticas (8, 9). No caso relatado, o acometimento ocorre em uma jovem e a sintomatologia encontrada inclui dor e/ou distensão abdominal, por conta do efeito de massa tumoral. Em nossa paciente, não houve repercussões clínicas endocrinológicas, embora na literatura existam relatos de hipertensão, diarreia e virilização (9, 10).

Os exames de imagem são essenciais no diagnóstico dos ganglioneuromas de adrenal, como a tomografia computadorizada e/ou a

ressonância nuclear magnética. As figuras 1 e 2 ressaltam a importância desses exames, visto que a partir delas foi possível ter ciência do provável diagnóstico. Outro exame de imagem que pode ser utilizado é a cintilografia, que possui alta sensibilidade para diferenciar lesões benignas e malignas, e, também auxiliando na avaliação funcional da glândula. Contudo, as características morfológicas são variáveis, o que dificulta o diagnóstico definitivo de ganglioneuroma somente com imagens, sendo diagnóstico diferencial de outros tumores de adrenal, como carcinoma e feocromocitoma (10, 11, 12). Portanto, para a confirmação do diagnóstico é necessária a análise histológica (10).

Entre os diagnósticos diferenciais, deve-se atentar quanto ao feocromocitoma, tumor raro, originário das células cromafins, caracterizado por ser secretor de catecolaminas e por se manifestar com hipertensão arterial. Estima-se que 1 a cada 1.000 pacientes hipertensos são portadores de feocromo-

citoma. Diferentemente do ganglioneuroma, o diagnóstico é feito com exames laboratoriais, que mostram o aumento sérico e urinário de metanefrinas e catecolaminas, e com exames de imagem. Seu tratamento é cirúrgico, porém todo um preparo clínico deve ser realizado antes, para a estabilização da pressão arterial e evitar episódios de paroxismos durante o procedimento. Atualmente, recomenda-se a utilização de bloqueadores alfa-adrenérgicos, como Prazosina e Doxazosina (13, 14). No caso em tela, a opção por realizar o bloqueio adrenérgico deveu-se a possibilidade desse diagnóstico diferencial cuja complicação hipertensiva transoperatória pode ser fatal.

O carcinoma de adrenal, outro diagnóstico diferencial, pode apresentar formas clínicas variadas a depender do seu caráter secretor ou não secretor. Os exames de imagens geralmente mostram lesão de bordos irregulares e diâmetro maior que 5cm, sendo o tamanho da lesão o principal fator indicativo de malignidade. Sua evolução pode cursar com metásta-

ses e na maioria dos casos (87%) o diagnóstico ocorre em fases avançadas da doença. O tratamento é realizado por abordagem cirúrgica e deve ser individualizado de acordo com o estadiamento de cada paciente (15).

O tratamento mais indicado para o ganglioneuroma é a adrenalectomia laparoscópica ou robótica, por ser menos invasivo quando comparada à cirurgia abdominal aberta, apresentar melhor recuperação operatória, menor taxa de complicação e menor tempo de internação (16). Considerando a natureza benigna do tumor, não evoluem com metástases ou recidivas (16).

CONCLUSÃO

O ganglioneuroma de adrenal é um tumor que, apesar de raro, deve estar em nosso diagnóstico diferencial quando se trata de incidentaloma de glândula adrenal. Este caso ratifica a importância da investigação clínica e tratamento cirúrgico apropriados, quando

possível de maneira menos invasiva para o paciente, permitindo que transcorra de forma segura e com menor índice de complicação..

CONFLITO DE INTERESSES

Nenhum declarado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mylonas KS, Schizas D, Economopoulos KP. Adrenal ganglioneuroma: What you need to know. World J Clin Cases. 2017; 5:373-377.
2. Lam AK. Adrenocortical Carcinoma: Updates of Clinical and Pathological Features after Renewed World Health Organisation Classification and Pathology Staging. Biomedicines. 2021; 9:175.
3. Sasaki S, Yasuda T, Kaneto H, Otsuki M, Tabuchi Y, Fujita Y, et al. Large adrenal ganglioneuroma. Intern Med. 2012; 51:2365-70.

4. Joshi VV. Peripheral neuroblastic tumors: pathologic classification based on recommendations of international neuroblastoma pathology committee (Modification of shimada classification). *Pediatr Dev Pathol.* 2000; 3:184-99.
5. 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.
6. Maweja S, Materne R, Detrembleur N, de Leval L, Defechereux T, Meurisse M, et al. Adrenal ganglioneuroma. A neoplasia to exclude in patients with adrenal incidentaloma. *Acta Chir Belg.* 2007; 107:670-4.
7. Iacobone M, Torresan F, Citton M, Schiavone D, Viel G, Favia G. Adrenal ganglioneuroma: The Padua Endocrine Surgery Unit experience. *Int J Surg.* 2017; 41 Suppl 1:S103-S108.
8. Alexandre Ferreira Oliveira, TCBC-MG; Leonardo José Vieira; Agner Alexandre Moreira, ACBC-MG; João Baptista de Paula Fraga; et al. Ganglioneuroma retroperitoneal. Case report. *Relatos Casos Cir.* 2015;(1): 1-3.
9. Adas M, Koc B, Adas G, Ozulker F, Aydin T. Ganglioneuroma presenting as an adrenal incidentaloma: a case report. *J Med Case Rep.* 2014; 8:131.

10. Yang Yu, Wu Zeshen, Zhang Jiahao, Wu Hongwei, Shi Bentao. Adrenal Ganglioneuroma: A Rare Case Report and Literature Review. *Urol Nephrol Open Access J* 5 (5): 00185.
11. Zhou Y, Liang Q, Ou WT, Li ZY, Liu QL. Laparoscopic resection of primary adrenal ganglioneuroma: A case report and review of the literature. *Oncol Lett.* 2015; 9:2167-2170.
12. Marcelo José Sette. "Diagnóstico e tratamento das massas adrenais clinicamente silenciosas: revisão de literatura". Dissertação, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 2005.
13. William F Young, Jr, MD, MSc, Norman M Kaplan, MD, Andre Lacroix, MD, Kathryn A Martin, MD. Clinical presentation and diagnosis of pheochromocytoma. UpToDate 2018.
14. Pereira MA, Souza BF, Freire DS, Lucon AM. Feocromocitoma [Pheochromocytoma]. *Arq Bras Endocrinol Metabol.* 2004; 48:751-75.
15. Alexandre Coutinho Teixeira de Freitas. Carcinoma da glândula supra-renal. *ABCD, arq. bras. cir. dig.* 20, 3, 2007.

16.Zografos GN, Kothonidis K, Ageli C, Kopanakis N, Dimitriou K, Papaliodi E, et al. Laparoscopic resection of large adrenal ganglioneuroma. JSLS. 2007; 11:487-92.

AUTOR CORRESPONDENTE ▲

Julio César Foiatto

Rua: Padre Anchieta, nº 2348, sl. 1403,
Bairro Bigorriho, Curitiba, PR
CEP: 80730-000.

Celular: (41) 99911-1984

E-mail: foiatto.uro@gmail.com



RETORNAR
INÍCIO

MENU

IMPRIMIR
PDF

COMPARTILHAR
VIA WHATSAPP

PRÓXIMO
ARTIGO

