

Abordagem laparoscópica de incidentaloma de adrenal: um caso raro de ganglioneuroma

Laparoscopic approach of adrenal incidentaloma: a rare case of ganglioneuroma

MANOELA BEATRIZ MARTINS¹
NICELE PORTO DOS SANTOS¹
CELINA GRECO¹
PATRÍCIA BASSO MAINARDI¹
LUIZ CLÁUDIO DANZMAN²
VINÍCIUS DUVAL DA SILVA³
GUSTAVO FRANCO CARVALHAL⁴

RESUMO

Objetivo: discutir a abordagem e o manejo laparoscópico de um raro caso de ganglioneuroma de adrenal em incidentaloma.

Descrição do caso: um paciente masculino de 45 anos teve diagnóstico de incidentaloma de adrenal com 7,5 cm à ultrassonografia e padrão tomográfico incaracterístico. A suprarrenalectomia laparoscópica transperitoneal durou 63 minutos e utilizou quatro portais (um de 12, um de 11 e dois de 5 mm) para a abordagem da glândula, a qual foi removida por uma ampliação do portal de 12 mm até cerca de 3,5 cm, em saco coletor. O sangramento computado foi inferior a 50 ml. O exame anatomopatológico revelou tratar-se de ganglioneuroma. Houve excelente evolução pós-operatória, com alta hospitalar 72 horas após o procedimento.

Conclusões: a propedêutica dos incidentalomas de adrenal é motivo de controvérsias na literatura. Este relato busca chamar a atenção para a possibilidade de ganglioneuroma como causa de incidentaloma de adrenal, principalmente em pacientes jovens. A remoção cirúrgica desse tumor normalmente resulta em cura clínica e a abordagem laparoscópica é a opção preferencial.

DESCRIPTORIOS: NEOPLASIAS DAS GLÂNDULAS SUPRARRENAIS/cirurgia; ganglioneuroma; Laparoscopia; ADRENALECTOMIA; ACHADOS INCIDENTAIS.

ABSTRACT

Aims: To discuss the diagnostic and therapeutic options in a rare case of ganglioneuroma as cause of adrenal incidentaloma.

Case description: A 45-year old male presented with a diagnosis of adrenal incidentaloma during routine clinical evaluation. The lesion measured 7.5 cm on ultrasound, and computerized tomography findings were non-characteristic. A transperitoneal laparoscopic adrenalectomy was performed in 63 minutes of surgery time, through four ports (12, 11, and two of 5 mm). The specimen was removed through an augmentation of the 12 mm port until roughly 3.5 cm, inside an endocatch bag. Intraoperative bleeding was less than 50 ml. Pathological examination revealed an adrenal ganglioneuroma. Postoperative course was uneventful, and the patient was discharged home 72 hours after the procedure.

Conclusions: In the literature reviewed, the diagnostic and therapeutic approaches of adrenal incidentalomas are controversial. Our report points out to the possibility of ganglioneuroma as a cause of adrenal incidentalomas, especially among young patients. Its surgical removal generally results in cure, and the laparoscopic approach is currently the preferred option.

KEY WORDS: Adrenal Gland Neoplasms/surgery; ganglioneuroma; laparoscopy; ADRENALECTOMY; INCIDENTAL FINDINGS.

¹ Acadêmicas da Faculdade de Medicina da PUCRS.

² Médico Cardiologista. Membro do Serviço de Cardiologia do Hospital São Lucas da PUCRS.

³ Médico Patologista. Professor Adjunto da Disciplina de Patologia da Faculdade de Medicina da PUCRS.

⁴ Médico Urologista. Professor Adjunto da Disciplina de Urologia da Faculdade de Medicina da PUCRS.

INTRODUÇÃO

Incidentalomas de adrenal são lesões descobertas esporadicamente durante exames de imagem realizados na avaliação de queixas ou sintomas não relacionados. A utilização generalizada da ultrassonografia abdominal, tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética tem favorecido o diagnóstico dessas lesões. Um estudo que avaliou 87.065 autópsias encontrou adenomas adrenais em cerca de 6% dos pacientes. Este dado não difere muito das frequências relatadas de incidentalomas adrenais em séries de tomografias abdominais (cerca de 4% em média, variando de 0,2 a 7% conforme a faixa etária). A maioria dos incidentalomas de adrenal é afuncional, uma vez que por definição o diagnóstico é incidental, em pacientes sem sintomas específicos de síndromes adrenais. Os ganglioneuromas são causas excepcionais de incidentalomas de adrenal.¹⁻⁵

O presente relato tem como objetivo descrever a abordagem laparoscópica de um raro caso de diagnóstico incidental de ganglioneuroma de adrenal, discutindo sua apresentação clínica, abordagem terapêutica e prognóstico.

RELATO DO CASO

Um paciente masculino, branco, 45 anos, natural e procedente de Porto Alegre, realizou exame de saúde periódico com seu cardiologista. Encontrava-se assintomático quando da consulta e a revisão de sistemas era negativa para quaisquer doenças. Negava uso sistemático de medicações. Havia realizado tonsilectomia bilateral durante a infância, sem intercorrências. A história familiar era irrelevante, a não ser pela morte do pai aos 63 anos em decorrência de cardiopatia isquêmica.

Ao exame físico encontrava-se corado, hidratado, normotenso e afebril. Nada digno de nota ao exame respiratório, cardiovascular, abdominal e de extremidades. Hemograma, provas de função renal, glicemia, lipídios e urinálise resultaram normais. Uma ultrassonografia abdominal total revelou lesão sólida, homogênea, com aproximadamente 7,0 cm em seu maior diâmetro e limites regulares na topografia de adrenal direita. Uma tomografia computadorizada, requisitada após, confirmou a presença da lesão, com cerca de 7,5 cm em seu maior diâmetro, deslocando anteriormente a veia cava inferior e apresentando-se contígua à superfície inferior do fígado. A perfusão da lesão era homogênea e a adrenal contralateral apresentava aspecto normal (Figura

1). Uma radiografia de tórax mostrou índice cardiotorácico dentro dos limites da normalidade e campos pulmonares sem alterações. Como o paciente encontrava-se assintomático, não foram realizados testes funcionais adicionais, sendo indicada a remoção cirúrgica da lesão em função de suas dimensões e em face da possibilidade de processo neoplásico.

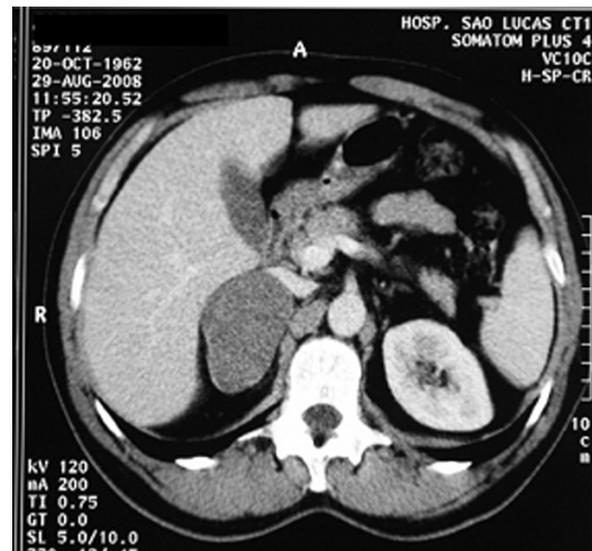


Figura 1 - Tomografia computadorizada mostrando lesão sólida em área de adrenal direita, com cerca de 7,5 cm em seu maior diâmetro, deslocando anteriormente a veia cava inferior e apresentando-se contígua à superfície inferior do fígado.

Optou-se pela abordagem cirúrgica video-laparoscópica transperitoneal, sob anestesia geral endotraqueal. Após a realização do pneumoperitônio por técnica aberta (Hasson) e infusão de CO₂, a revisão da cavidade mostrava lesão abaulada na topografia de adrenal direita. Além do portal de 12 mm para a câmera, foram utilizados um portal de 11 mm e dois portais de 5 mm. Após a liberação do ângulo hepático do cólon e a manobra de Kocher com afastamento do duodeno, procedeu-se à liberação da lesão do bordo superior do rim direito e bordo hepático. A identificação da veia cava inferior e dissecação cranial possibilitaram a individualização da veia adrenal direita e sua ligadura com cliques metálicos de titânio. Após a secção da veia adrenal direita, a lesão foi completamente liberada e posicionada no interior de um saco coletor laparoscópico (Endocatch Bag I®, Covidien, Norwalk, Estados Unidos), sendo removida intacta pelo portal da câmera, após ampliação do mesmo até a extensão de cerca de 3,5 cm. A Figura 2 demonstra o

aspecto macroscópico da lesão removida. Feita a revisão da hemostasia, os portais de 12 e 11 mm foram fechados com suturas de poliglactina 2-0 e a pele das incisões foi suturada com mononylon 4-0. O sangramento trans-operatório estimado foi inferior a 50 ml.

O corte anátomo-patológico mostrava lesão tumoral nodular encapsulada pardo-clara, firme e fasciculada, medindo 6,8 cm em seu maior diâmetro, em meio a tecido adrenal normal. A microscopia da lesão tumoral revelou células de aspecto baloniforme com estroma constituído por células de Schwann (Figura 3). Esses achados são compatíveis com o diagnóstico de ganglioneuroma.

O paciente apresentou boa evolução pós-operatória, com alta hospitalar 72 horas após o procedimento, retornando às suas atividades laborais normais 10 dias após a internação.



Figura 2 - Aspecto macroscópico da lesão removida.

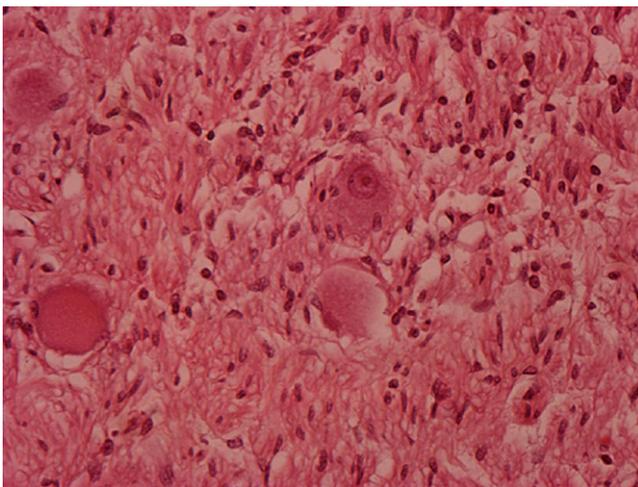


Figura 3 - Células ganglionares de aspecto baloniforme com estroma constituído por células de Schwann. Achados compatíveis com o diagnóstico de ganglioneuroma. H. E. 200X.

DISCUSSÃO

As neoplasias que se originam das células ganglionares simpáticas incluem os neuroblastomas (variante maligna), os ganglioneuroblastomas (variante intermediária) e os ganglioneuromas (variante benigna). Os neuroblastomas são os mais frequentes, seguidos pelos ganglioneuroblastomas, sendo os ganglioneuromas bem mais raros.⁶

Os ganglioneuromas são tumores compostos por células de Schwann maduras, células ganglionares e fibras nervosas, sendo que o estroma fibroso representa o estágio final de diferenciação das células neuroblásticas da crista neural. Alguns ganglioneuromas podem se originar a partir da diferenciação de neuroblastomas ou mesmo de ganglioneuroblastomas. Quanto à localização, podem ocorrer no mediastino posterior (41,5%), no retroperitônio (37,5%) na glândula adrenal (21%), na região cervical (8%) e, muito infreqüentemente, em outros sítios anatômicos, como cordão espermático, coração, ossos e intestinos. Os ganglioneuromas podem acometer qualquer faixa etária, mas 80% dos pacientes apresentam menos de 40 anos, com uma mediana de idade de sete anos quando da apresentação. Há uma predominância discreta da ocorrência no sexo feminino (1,13 a 1,5 mulheres : 1 homem).⁷

Na maioria dos casos, os ganglioneuromas são assintomáticos, sendo descobertos em exames de imagem de rotina. Contudo, formas hormonalmente ativas – que ocorrem em 90-95% dos neuroblastomas e dos ganglioneuroblastomas – têm sido relatadas excepcionalmente. A secreção excessiva de catecolaminas e de ácido vanilmandélico pode ocasionar sintomas de ruborização, hipertensão, taquicardia e arritmias, entre outras manifestações clínicas. Diarréia e virilização podem ser decorrentes da produção anormal de polipeptídeos vasoativos intestinais e de hormônios virilizantes, respectivamente. Apesar de muito raramente alteradas nos ganglioneuromas, as dosagens pré-operatórias de catecolaminas e de ácido vanilmandélico não permitem discriminar entre esta variante benigna e os neuroblastomas/ganglioneuroblastomas. Ganglioneuromas volumosos podem ainda produzir sintomas decorrentes do crescimento tumoral, de acordo com a localização (p.ex., dor abdominal, tosse, dispnéia).⁵⁻⁷

O diagnóstico definitivo dos ganglioneuromas é feito através da histologia da peça retirada cirurgicamente. A punção aspirativa com agu-

Iha fina (PAAF) é uma alternativa raramente recomendada, devido à dificuldade em diferenciar ganglioneuromas das variantes malignas, mas pode estar indicada em casos de incidentalomas nos quais se quer afastar a possibilidade de comprometimento metastático da adrenal. Uma vez que os ganglioneuromas, em sua quase totalidade, são lesões afuncionais, a indicação cirúrgica nesses casos segue os princípios utilizados na abordagem dos incidentalomas de adrenal, levando em consideração vários fatores (Figura 4). O tamanho da lesão é uma variável importante, estando geralmente indicada a ressecção de tumores maiores que 4 cm, devido ao risco mais elevado de carcinomas de adrenal nessas situações. A idade dos pacientes também

deve ser levada em conta quando da indicação cirúrgica, uma vez que adenomas benignos afuncionais são frequentes após os 50 anos, sendo mais raros em pacientes mais jovens. O aspecto radiológico das lesões também deve ser bem avaliado. Lesões benignas costumam apresentar-se bem encapsuladas e com padrão homogêneo de perfusão. O padrão de depuração (*washout*) do contraste radiográfico na tomografia computadorizada é mais rápido nos adenomas do que nas neoplasias malignas ou nas metástases, sendo fundamental no processo decisório. Macroscopicamente, os ganglioneuromas são tumores bem circunscritos e encapsulados de tamanho variável – em média 8 cm, mas tendo sido descritos alguns bem mais volumosos.⁴⁻⁷

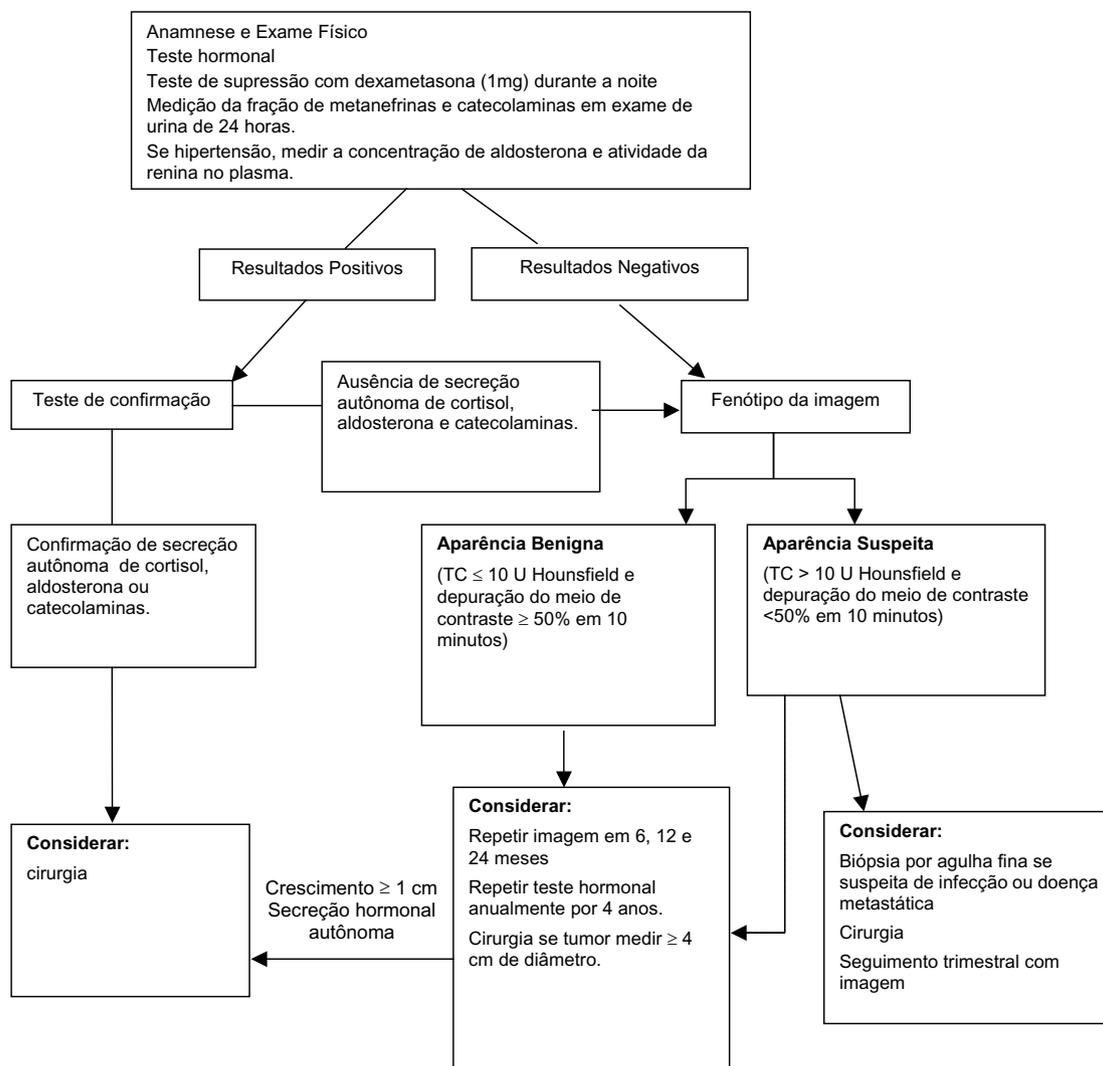


Figura 4 – Algoritmo para abordagem de pacientes com incidentaloma de adrenal.

O algoritmo deveria estar individualizado de acordo com a circunstância da clínica, o fenótipo da imagem do tumor, a idade do paciente e a preferência do mesmo. Dada a forte associação entre as imagens características e feocromocitoma, alguns preconizam o tratamento com supressão dos α - e β -adrenérgicos e ressecção do tumor em pacientes com o fenótipo positivo, mesmo quando o resultado do teste bioquímico do feocromocitoma for normal. A linha tracejada indica que, para alguns pacientes, em função da avaliação do médico clínico, uma série de imagens e testes hormonais pode ser uma alternativa de abordagem.

O prognóstico dos ganglioneuromas, a despeito de sua localização, é excelente, pois raramente ocorrem recorrências após a remoção cirúrgica completa. Existem poucos relatos de ganglioneuromas metastáticos, mas acredita-se que se tratem de metástases de neuroblastomas ou ganglioneuroblastomas que sofreram transformação para ganglioneuromas; nesses casos o prognóstico permanece favorável, uma vez que seja possível a remoção cirúrgica. A maioria dos relatos recomenda o seguimento pós-operatório dos ganglioneuromas, no entanto a frequência e a duração são incertas. Geralmente, recomendam-se exames aos 6, 12 e 24 meses do tratamento inicial.⁸

A necessidade da avaliação funcional dos incidentalomas de adrenal é controversa e deve ser considerada individualmente. A maioria dos incidentalomas são adenomas afuncionais, e os mesmos podem ser acompanhados caso o tamanho (lesões com menos de 4 cm), a faixa etária (pacientes com mais de 50 anos) e os achados tomográficos (rápida depuração do contraste) estejam presentes. Na suspeita de hipercortisolismo (Síndrome de Cushing) subclínico, possível em cerca de 5,3% dos incidentalomas, o teste de supressão da dexametasona pode ser útil para o diagnóstico, o que favoreceria a indicação cirúrgica. Cerca de 5% dos incidentalomas são feocromocitomas, que, mesmo sendo subclínicos, podem ser letais. A maioria dos autores recomenda a dosagem de catecolaminas na urina de 24 horas em todos os pacientes com incidentalomas de adrenal, uma vez que apresenta alta sensibilidade e especificidade para feocromocitomas. Cerca de 1% dos incidentalomas de adrenal são hiperaldosteronomas e muitos autores recomendam a dosagem da aldosterona sérica e da atividade plasmática da renina em todos os pacientes hipertensos. A avaliação hormonal (andrógenos e estrógenos) somente está recomendada quando há alguma suspeita clínica.⁸⁻¹⁰

Nenhuma dosagem laboratorial específica foi solicitada em nosso caso, não por tratar-se de um incidentaloma, mas sim devido à indicação precisa de remoção cirúrgica da lesão. Cerca de 4,7% dos incidentalomas de adrenal são carcinomas, e o caso apresentava os principais determinantes de neoplasia maligna, ou seja, a lesão apresentava 7,5 cm e o padrão de depuração do contraste era incomum. Dessa forma, a cirurgia era uma imposição, e as análises hormonais não alterariam

a conduta no caso. Adicionalmente, a faixa etária do paciente (45 anos) era mais jovem do que a esperada para os adenomas de adrenal.

O desenvolvimento do acesso videolaparoscópico da glândula adrenal introduziu vantagens inequívocas à recuperação pós-operatória dos pacientes. Atualmente, a abordagem laparoscópica (seja ela retroperitoneal ou transperitoneal) é a primeira escolha para o tratamento cirúrgico das doenças dessa glândula. Contraindicações ao tratamento videolaparoscópico da adrenal podem incluir a existência de cirurgias prévias (maiores riscos de aderências), a invasão tumoral de estruturas adjacentes e restrições clínicas ao uso do retropneumoperitônio/pneumoperitônio.⁷⁻¹¹

REFERÊNCIAS

1. Young WF, Jr. The incidentally discovered adrenal mass. *N Engl J Med.* 2007;356:601-10.
2. Kloos RT, Gross MD, Francis IR, et al. Incidentally discovered adrenal masses. *Endocr Rev.* 1995;16:460-84.
3. Bovio S, Cataldi A, Reimondo G, et al. Prevalence of adrenal incidentaloma in a contemporary computerized tomography series. *J Endocrinol Invest.* 2006;29:298-302.
4. Arredondo-Martínez F, Soto-Delgado M, Benavente-Fernandez A, et al. Ganglioneuroma suprarrenal: aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp.* 2003;27:221-5.
5. Moriwaki Y, Miyake M, Yamamoto T, et al. Retroperitoneal ganglioneuroma: a case report and review of the Japanese literature. *Intern Med.* 1992;31:82-5.
6. Rha SE, Byun JY, Jung SE, et al. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics.* 2003;23:29-43.
7. Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES, et al. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2002;22:911-34.
8. Castillo O, Cortés O, Kerkebe M, et al. Cirugía laparoscópica en el tratamiento de enfermedades adrenales: experiencia en 200 casos. *Actas Urol Esp.* 2006;30:926-32.
9. Qureshi SS, Medhi SS. Large adrenal ganglioneuroma with left inferior vena cava: implications for surgery. *Pediatr Surg Int.* 2008;24:455-7.
10. Young WF Jr., Kaplan NM. The adrenal incidentaloma. *UpToDate.* Online 17.1;2009 Jan [updated 2009 Feb 13]. [23 p.] [acesso 2009 abr. 29]. Disponível em: <http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=adrenal/2912&view=print>
11. Tobias-Machado M, Tristão RA, Silva MNR, et al. Laparoscopic adrenalectomy for malignant disease: technical feasibility and oncological results. *Einstein.* 2007;5:44-7.

Endereço para correspondência:
GUSTAVO FRANCO CARVALHAL
Rua Padre Chagas, 185/601
90570-080, Porto Alegre, RS, Brasil
Fone: (51) 3346-3939