

## RETROPERITONEAL GANGLIONEUROMA ENDOCRINOLOGICALLY ACTIVE

GUSTAVO C. GUIMARÃES, BENEDITO M. ROSSI, ADEMAR LOPES

Department of Pelvic Surgery, A.C. Camargo Cancer Hospital, São Paulo, SP, Brazil

### ABSTRACT

**Case report:** A 30-years old female was referred with abdominal pain and height loss. The physical examination demonstrated a right flank mass, high arterial blood pressure and flushing. Laboratory demonstrated that dopamine and norepinephrine serum levels were elevated. Computed tomography (CT) scan showed a well-delimited mass (13.5 x 10.0 cm) and the magnetic resonance imaging (MRI) showed high intensity signal on T2 images. The iodine-131-metaiodobenzylguanidine scintigraphy was positive. Based on findings, the diagnosis of pheochromocytoma was suspected. Surgical resection was carried out after preoperative use of alpha-1 bloc agent, without blood pressure disturbance. The histopathological analysis revealed a benign ganglioneuroma.

**Discussion:** Ganglioneuromas are rare benign neoplasms that arise in neural crest. The most common location is the posterior mediastinum and retroperitoneum. Macroscopically, the tumors are large, encapsulated masses with firm consistency. The CT scan common finding is a large heterogeneous mass. MRI shows predominant high signal intensity on T2 images. Catecholamine synthesis is a constant feature of this tumor, but rarely leads to symptoms. Also, there is a considerable variation in the degree of catecholamine production, but in over 95%, some laboratory abnormality can be detected. The clinical and radiological findings may suggest the diagnosis and the first line therapy is surgical removal.

**Key words:** retroperitoneum; tumor; ganglioneuroma; endocrine activity; catecholamine

**Braz J Urol, 27: 469-471, 2001**

### INTRODUÇÃO

Ganglioneuromas são tumores raros. O quadro clínico decorre do seu crescimento, sendo raras as anormalidades endócrinas com repercussão clínica. Relatamos um caso com sintomatologia endócrina exuberante, simulando feocromocitoma (1-3).

### RELATO DE CASO

Mulher branca, 30 anos, com dor no flanco direito, extremidades frias e emagrecimento (10 kg) há 3 anos. Apresentava massa em flanco direito, rubor facial e hipertensão arterial moderada (170 x 110 mmHg) ao exame. Dopamina sérica de 717 pg/ml (normal = 49 a 189) e noradrenalina de 745 pg/ml (normal = 145 a 352).

A tomografia computadorizada (TC) mostrava massa abdominal bem delimitada, com densidade de partes moles, com realce heterogêneo medindo 13.5 x 10.0 cm. O rim direito e a veia cava inferior encontravam-se rechaçados (Figure-1). A ressonância magnética nuclear (RMN) apresentava hipersinal em T2 e sinal intermediário em T1. A cintilografia com metaiodobenzilguanidina (MIBG-<sup>131</sup>I), demonstrava nas imagens tardias, área de hiperconcentração do radioindicador, compatível com feocromocitoma.

Após alfa bloqueio pré-operatório foi realizado exeres completa da tumoração que transcorreu sem alteração hemodinâmica. O exame anatomopatológico evidenciou ganglioneuroma retroperitoneal sem área de transformação ou



**Figure 1** - Inferior view of a computed tomography scan, demonstrating a retroperitoneal tumor in the upper pole of the right kidney, displacing the kidney inferiorly and the inferior vena cava laterally.

associação a outros tumores. A imunohistoquímica, foi positiva para proteína S-100 e neurofilamentos, corroborando o diagnóstico.

## DISCUSSÃO

O ganglioneuroma é um tumor benigno derivado das células ganglionares simpáticas. Acomete geralmente crianças e adultos jovens (1). É o mais bem diferenciado dos tumores originados na crista neural (paragangliomas). Embora raro, representa a neoplasia mais comum do sistema nervoso simpático em adultos.

Pode surgir após quimio ou radioterapia para neuroblastomas, ou ao acaso (1). Podem ser múltiplos e/ou raramente associados com outras neoplasias neurogênicas (neuroblastomas e feocromocitomas), sendo a hipertensão arterial mais freqüente quando ocorre esta associação. Acomete preferencialmente o mediastino posterior, seguido do retroperitônio (1-3).

Macroscopicamente caracteriza-se por grandes massas encapsuladas, de consistência firme e aspecto sólido e homogêneo, com superfície de corte apresentando aparência edematosa focal. Áreas hemorrágicas, de cor ou consistência diferentes (friabilidade) sugerem indiferenciação ou transformação (1,2).

Microscopicamente assemelha-se ao neurofibroma, exceto pela presença de células

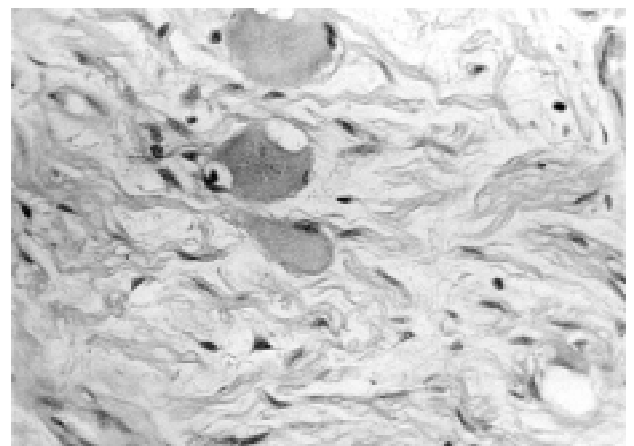
ganglionares, freqüentemente com mais de um núcleo e entremeadas por células de Schwann (Figure-2) (1,2).

Radiologicamente caracterizam-se por massas bem delimitadas, volumosas, deslocando órgãos adjacentes. Na TC apresentam baixo grau de atenuação na fase com contraste, e na RMN apresentam hipersinal em T2 e hiposinal em T1.

Habitualmente o diagnóstico é incidental. Quando dão sintomas, os mesmos são decorrentes do tamanho tumoral ou da compressão de órgãos adjacentes (1). Raramente podem manifestar-se como tumores endócrinos funcionantes, sendo dor abdominal, perda de peso, diarréia, sudorese, hipertensão, virilização ou miastenia gravis, as manifestações mais comuns (3).

Existe variação na produção relativa destas substâncias pelas células tumorais, mas em mais de 95% dos casos alguma anormalidade clínica ou laboratorial pode ser detectada. Muito da produção bioquímica é de precursores de catecolaminas, levando a excreção de ácido-vanil-mandélico, ácido homovanílico na urina (2). Apesar da síntese de catecolaminas ser quase uma constante nos tumores desta linhagem, raramente levam a sintomatologia (2,3).

O diagnóstico pode ser sugerido por exames radiológicos e laboratoriais associados ao quadro clínico, entretanto a confirmação anatomopatológica é necessária e o tratamento é eminentemente cirúrgico (1,3).



**Figure 2** - Ganglionic cells and nerves fibers (HE, 400 X).

**REFERÊNCIAS**

1. Almudi EH, Calleja JLG, Gonzales JB, Laspra ECD, Garcia MJC, Marco FDR, Luque MAM: Ganglioneuroma retroperitoneal: a propósito de un caso. Arch Esp Urol, 50: 202-204, 1997.
2. Rosai J: Adrenal Gland and Other Paraganglia. In: Rosai J (ed.). Acherman's Surgical Pathology. Missouri, Mosby-Year Book, 8th ed., pp. 1015-1058, 1996.
3. Tosaka A, Ando M, Arisawa C, Okano T: Endocrinologically active retroperitoneal ganglioneuroma with positive iodine-131-metaiodobenzylguanidine scintigraphy. Int J Urol, 6: 471-474, 1999.

---

*Received: March 1, 2001*

*Accepted after revision: September 17, 2001*

---

**Correspondence address:**

Dr. Gustavo Cardoso Guimarães  
Departamento de Cirurgia Pélvica  
Hospital do Câncer - Liberdade  
Rua Prof. Antônio Prudente, 211  
São Paulo, SP, 15009-010, Brazil  
E-mail: guimaraesgc@uol.com.br