

CARTA AL EDITOR

Gangliocitoma hipofisario no funcionante

Non-functioning gangliocytoma of the pituitary gland

Sr. Editor:

Los gangliocitomas hipofisarios son tumores benignos poco frecuentes (menos de un centenar de casos descritos hasta el momento)^{1–6}, con bajo potencial de proliferación y crecimiento lento.

Histológicamente la mayoría son tumores mixtos compuestos por célula ganglionares neuronales y una proliferación adenomatosa de células adenohipofisarias^{4,7,8}; los 2 componentes pueden aparecer como un único nódulo o coexistir como tumores separados pero adyacentes. La mayor parte de los casos se asocian a hiperproducción hormonal, siendo la GH la hormona más frecuentemente producida³ y en casos más raros prolactina^{1,2} o ACTH, aunque también existen tumores no funcionantes como en el caso que se describe a continuación.

Se trata de un varón de 43 años, afecto de hipertensión arterial y con tuberculosis ganglionar intervenida a los 28 años. En sus antecedentes familiares destaca que su padre ya fallecido (por aneurisma de aorta) tuvo un adenoma hipofisario no productor, con expansión supraselar diagnosticado a los 60 años. El paciente había consultado por cefalea occipital intensa, comprobándose en la resonancia cerebral la existencia de una lesión redondeada en la vertiente lateral derecha de la hipófisis, de 10 mm de diámetro máximo con elevación del diafragma selar, hiperintensa en T2 que no se realizaba con el contraste, compatible con adenoma hipofisario. No presentaba clínica de disfunción hipofisaria ni de hipopituitarismo. En la exploración física destacaba una obesidad grado 2 (índice de masa corporal 35 kg/m²), siendo el resto anodino. Se realizó determinación de hormonas adenohipofisarias y de órganos diana basales, siendo todas normales, salvo cortisol basal (8:30 horas) de 30 µg/dl y ACTH basal de 72 pg/ml (rango normal: 0-46 pg/ml); las cortisolurias de 24 horas fueron normales y el cortisol plasmático tras 1 mg de dexametasona fue inferior a 2 µg/dl. El paciente fue intervenido por vía transesfenoidal realizándose una exéresis completa; la anatomía patológica describió un tumor neuroepitelial constituido por células ganglionares maduras distribuidas en grupos de neuronas bipolares, con estroma de células gliales no neoplásicas y

fibras de reticulina. Las células ganglionares eran positivas inmunohistoquímicamente para sinaptofisina (fig. 1) y cromogranina; las células gliales se teñían con proteína glial fibrilar. No se objetivó proliferación adenomatosa. Tras la cirugía el paciente permaneció asintomático y sin datos radiológicos de restos tumorales ni recidiva; tampoco presentaba clínica de hipercortisolismo.

Los gangliocitomas son lesiones infrecuentes en la silla turca que habitualmente se asocian a hipersecreción de hormonas hipofisarias¹⁻⁴ (fundamentalmente GH y en menor medida prolactina y ACTH) aunque también pueden ser endocrinológicamente no funcionantes como en este caso. Su coexistencia con adenomas hipofisarios se da en el 0,52% de las lesiones de la silla turca⁵. La mayoría de los casos descritos ocurren en mujeres⁶.

El origen de estos tumores es un motivo de controversia y existen distintas hipótesis. La primera consiste en que el adenoma hipofisario es el resultado de una estimulación paracrina o endocrina por parte de la hormona hipotalámica liberadora de hormona hipofisaria, producida por las células ganglionares heterotópicas e intraselares sobre las células adenohipofisarias (aunque esto no explicaría por qué se forma un adenoma y no una hiperplasia)⁵. La segunda teoría sostiene que los gangliocitomas se forman debido a la diferenciación neuronal de células de un adenoma

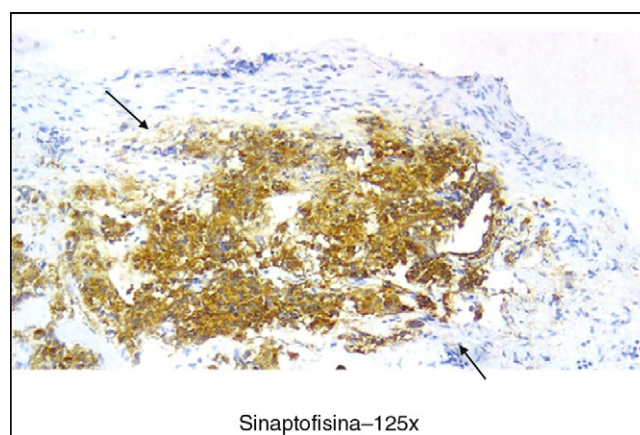


Figura 1 La imagen muestra positividad inmunohistoquímica para sinaptofisina a nivel de las células ganglionares, lo que confirma la estirpe neuronal de las células proliferantes exentas de atipias.

escasamente granulado, aunque esta opción no explica todos los tipos de tumores². La tercera apunta a que el origen son restos embrionarios que contienen células con características intermedias entre células ganglionares y células adenohipofisarias⁸; es la hipótesis más probable ya que es la que mejor explica las características tanto de los tumores mixtos como de los ganglionares puros.

En base a los hallazgos clínicos, bioquímicos y radiológicos estas lesiones son indistinguibles de un adenoma, por lo que el diagnóstico se obtiene tras la cirugía con el estudio histológico. El estudio inmunohistoquímico con marcadores neuronales y gliales (sinaptofisina y enolasa neuronal específica principalmente) y anticuerpos contra las hormonas hipofisarias, confirma el diagnóstico. Es útil también el uso de estudios ultraestructurales.

La actitud terapéutica a seguir debe ser la misma que ante un adenoma.

Bibliografía

1. Serri O, Berthelet F, Bélair M, Vallette S, Asa S. An unusual association of a sellar gangliocytoma with a prolactinoma. *Pituitary*. 2008;11:85–7.
2. Mikami S, Kameyama K, Takahashi S, Yoshida K, Kawase T, Sano T, et al. Combined gangliocytoma and prolactinoma of the pituitary gland. *Endocr Pathol*. 2008;19:117–21.
3. Crowley RK, al-Derazy Y, Lynch K, Rawluk D, Thompson CJ, Farrell M, et al. Acromegaly associated with gangliocytoma. *Ir J Med Sci*. 2009. Epub ahead of print. doi 10.1007/s11845-009-0433-2.
4. Geddes JF, Jansen GH, Robinson SFD, Gömöri E, Holton JL, Monson JP, et al. "Gangliocytomas" of the pituitary. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:607–13.
5. Kontogeorgos G, Mourouti G, Kyrodinou E, Liapi-Avgeri G, Parasi E. Ganglion cell containing pituitary adenomas: signs of neuronal differentiation in adenoma cells. *Acta Neuropathol*. 2006;112:21–8.
6. Koutourousiou M, Kontogeorgos G, Wesseling P, Grotenhuis AJ, Seretis A. Collision sellar lesions: experience with eight cases and review of the literature. *Pituitary*. 2010;13:8–17.
7. Puchner MJA, Lüdecke DK, Saeger W, Riedel M, Asa SL. Gangliocytomas of the sellar region-a review. *Exp Clin Endocrinol*. 1995;103:129–49.
8. Towfighi J, Salam MM, McLendon RE, Powers S, Page RB. Ganglion cell-containing tumors of the pituitary gland. *Arch Pathol Lab Med*. 1996;120:369–77.

Paula Andújar-Plata^a, José Manuel Cabezas-Agrícola^{a,*},
María Teresa Rivero-Luis^b, Eugenio Pérez- Becerra^c,
Alfredo García-Allut^d y Felipe F. Casanueva^a

^a Servicio de Endocrinología y Nutrición, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

^b Servicio de Endocrinología y Nutrición, Complejo Hospitalario de Ourense, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

^d Servicio de Neurocirugía, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jose.manuel.cabezas.agricola@sergas.es (J.M. Cabezas-Agrícola).

Disponible en Internet el 30 de diciembre de 2010