

## Presentación de caso

### **Carcinoma de corteza suprarrenal simulando un carcinoma renal. Reporte de caso**

### **Carcinoma of suprarenal bark simulating a renal carcinoma. Report of a case**

**Dr. Pedro León Acosta<sup>1</sup>, Dr. Yany Janel Ceballos Nápoles<sup>1</sup>, Dr. Rafael Pila Pérez<sup>1</sup>, Dr. Rafael Pila Peláez<sup>1</sup>.**

1. Hospital Amalia Simoni Argilagos. Camagüey. Cuba

## RESUMEN

**Fundamento:** El carcinoma de corteza suprarrenal es inusual su presentación, y menos con las características del caso que se presenta; además de no ser tenido en mente por la mayoría de los clínicos. **Objetivo:** Exponer un caso de carcinoma de corteza suprarrenal el cual clínicamente simulaba un carcinoma renal con un síndrome metastásico múltiple. **Presentación de caso:** Paciente de 63 años, diabético tipo I e hipertenso que se ingresó por dolor abdominal en epigastrio y mesogastrio acompañado de vómitos, diarreas, sensación de plenitud gástrica y pérdida de 10 kg de peso en los últimos meses. Tres días antes de su ingreso se constató diarreas abundantes, prurito, fiebre, hematuria múltiple, coluria, acolia e íctero. Al examen físico se observó mucosas deshidratadas y pálidas, íctero, deshidratación y pérdida de 10 kg de peso. Aparato respiratorio: Murmullo vesicular disminuido globalmente, estertores crepitantes aislados en ambos campos pulmonares. Aparato digestivo: hepatomegalia de 6 cm irregular y tumoración en flanco izquierdo de 10-12 cm con contacto lumbar. El estudio analítico mostró anemia, enzimas hepáticas elevadas, hematuria, velocidad de sedimentación globular, lactato deshidrogenasa y fosfatasa alcalina elevadas, con estudio imaginológico que señalaba un proceso metastásico en hígado, pulmón y ganglios con un posible origen renal. El paciente falleció a las 48 horas; se encontró un carcinoma de corteza suprarrenal en la necropsia y se confirmó en el estudio histopatológico. **Conclusiones:** Se presentó un paciente con carcinoma de corteza suprarrenal que simuló un carcinoma renal con manifestaciones clínicas sugestivas de proceso tumoral renal. El carcinoma de corteza suprarrenal es un tumor muy raro que puede evolucionar de forma asintomática, dando manifestaciones clínicas cuando adquiere gran tamaño o es hiperfuncionante. Frente a una tumoración de localización retroperitoneal o de clínica no característica, el clínico debe tener en cuenta esta enfermedad.

**DeCS:** NEOPLASIAS DE LA CORTEZA SUPRARRENAL.

**Palabras clave:** Carcinoma de corteza suprarrenal; tumor abdominal; neoplasias de la corteza suprarrenal.

## ABSTRACT

**Background:** The suprarenal cortex carcinoma has an unusual presentation and much less with the characteristics presented in this case, besides not being in the mind of the great majority of clinicians. **Objective:** To show a case of carcinoma of suprarenal cortex this clinically simulated a renal carcinoma with a multiple metastatic syndrome. **Case presentation:** A 63 year old diabetic type I and hypertensive patient, who was admitted due to abdominal pain in epigastrium and mesogaster accompanied by vomits, diarrheas, sensation of gastric fullness and loss of 10 kg of weight in the last months. Three days before his admission, it was found that he had had several episodes of diarrheas, pruritus, fever, multiple hematuria, choluria, acholia and jaundice. On physical examination it was observed that he had dehydrated mucous and paleness. Respiratory system: vesicular murmur diminished globally, isolated crepitants rale in both lung fields. Digestive system: hepatomegaly of 6 cm irregular and a tumor in left flank of 10-12 cm with lumbar contact. The analytic study showed anemia, elevated hepatic enzymes, hematuria, and rapid globular sedimentation, dehydrogenase lactate and elevated alkaline phosphatase, with imaging study which showed a metastatic process in liver, lung and ganglion with a possible renal origin. The patient died 48 hours after admission, on autopsy it was found that there was a carcinoma of suprarenal cortex which simulated a renal tumor confirmed in the histopathological study. **Conclusiones:** A patient with a suprarenal cortex carcinoma was admitted to a hospital simulating a renal carcinoma with clinical manifestations suggesting a renal tumoral process. This type of carcinoma is very weird and may evolve asymptotically, showing clinical characteristics when they have a big size or it is hyperfunctioning. When facing a tumor like this of retroperitoneal location or non characteristic clinic, the doctor must bear in mind this disease.

**MeSH:** ADRENAL CORTEX NEOPLASMS.

**Keywords:** Carcinoma of suprarenal cortex, abdominal tumor; neoplasias of the supr.

## INTRODUCCIÓN

El carcinoma suprarrenal es una neoplasia maligna; agresiva de mal pronóstico que puede tener su origen en la corteza o en la médula; en ambos casos es un tumor muy raro pues representa el 0.02 % de todos los cánceres <sup>1</sup>. Los adenomas suprarrenales, que se detectan mediante TC o RMN del abdomen, son las más frecuentes de esas masas. Los quistes suprarrenales benignos se observan en ancianos y pueden deberse a degeneración quística, accidentes vasculares, infecciones bacterianas o infestaciones parasitarias (*Echinococcus*). El raro carcinoma suprarrenal produce un proceso retroperitoneal difuso e infiltrante. La masa suprarrenal no funcionante más frecuente es un adenoma (55 %), seguida por los tumores metastásicos (30 %). Los quistes y los lipomas constituyen la mayor parte del resto <sup>1</sup>.

Las masas suprarrenales suelen encontrarse casualmente durante pruebas que se realizan por otros motivos. En todos los casos de tumores de las suprarrenales, la insuficiencia suprarrenal se observa raras veces a no ser que ambas glándulas estén afectadas.

Su agente etiológico es desconocido, pero se ha atribuido una función relevante a las alteraciones cromosómicas situadas en 11p, 13q o 17p <sup>2</sup>. Se sospecha la existencia de un efecto predisponente por las altas concentraciones de ACTH <sup>3</sup>. Desde el punto de vista anatomopatológico, suelen ser tumores de gran tamaño con tendencia a invadir las estructuras vecinas y la histología los divide en diferenciados e indiferenciados aunque en muchas ocasiones su potencial de malignidad queda definido por la aparición de metástasis durante su evolución. El diagnóstico se realiza en la mayoría de los casos en estudios avanzados de forma incidental, metastatizan de forma precoz por la tendencia a invadir estructuras vasculares <sup>4</sup>. Suele ser un tumor olvidado por los clínicos que solo piensan en el cuadro cuando se asocia a un síndrome hiperfuncionante, demostrado por escasos reportes en la literatura médica internacional, sin embargo la mayoría no son funcionantes y en otras ocasiones su forma clínica de expresión funcional queda encubierta como sucede en los tumores con hipersecreción androgénica en el varón <sup>5</sup>. En este tipo de tumor se debe tener

presente su localización anatómica muy profunda y alta dentro del espacio retroperitoneal, lo que los hace más difíciles aún al examen físico<sup>6</sup>. En este trabajo se presenta el caso de un paciente con carcinoma de corteza suprarrenal (CCS) que falleció con el diagnóstico presuntivo de un carcinoma renal (CR), se observa lo difícil que fue afirmar la naturaleza de este tumor.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente varón de 63 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo I que lleva como tratamiento 40 uds de insulina lenta; hipertensión arterial esencial tratada con diuréticos, inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina y dieta manteniéndose estable. Hace un mes fue asistido por dolor abdominal de predominio en epigastrio y mesogastrio que se irradiaba a flanco e hipocondrio izquierdos; en ocasiones acompañados de vómitos, diarreas, sensación de plenitud gástrica y pérdida de 10 kg de peso en los últimos dos meses. Notó que hace tres días presentó diarreas en número de seis de color amarillo sin flema ni sangre, prurito ligero, fiebre de 38°C, hematuria en múltiples ocasiones, ictero, coluria y acolia por lo que se ingresa.

Examen físico: afectación del estado general, mucosas deshidratadas y pálidas, ictericas, lesiones pruriginosas en miembros inferiores, peso actual de 75 Kg, no edemas, no adenopatías periféricas.

Aparato respiratorio. Frecuencia Respiratoria (FR) 26 respiraciones por minutos. Murmullo vesicular disminuido en ambos pulmones. Estertores crepitantes aislados en ambos campos pulmonares.

Aparato cardiovascular; Tonos cardiacos rítmicos y bien golpeados. No soplos ni arritmias. Tensión arterial (TA) 110/70 mmHg. Frecuencia cardíaca central 80 latidos por minutos.

Abdomen: hepatomegalia no dolorosa a predominio del lóbulo izquierdo, irregular de 6 cm; en flanco izquierdo se palpa una tumoración de 10–12 cm movable, no dolorosa y con contacto lumbar. El resto del examen físico incluyendo fondo de ojo y examen urológico no mostraron otras alteraciones.

Estudio analítico:

\* Hb: 90 g/L.

\* Hto: 030 Vol %.

\* Leucocitos:  $15 \times 10^9/L$  con diferencial normal; glucemia: 8 mmol/l; creatinina; iones; VDRL y VIH normales.

\* Plaquetas; coagulación; sangramiento; reticulocitos; coprocultivos; urocultivos; esputos y hemocultivos normales.

\* Velocidad de sedimentación globular 110 mm/1hra.

\* Conteo de Addis 2 horas microhematuria.

\* ALAT: 292 U/l (VN: 5- 35 U/l).

\* ASAT: 325 U/l (VN: 5-30 U/l).

\* Bilirrubina total: 30 mmol/l (VN: 5-17 mmol/l).

- \* GGT: 745 U/l (VN: 8-35 U/l).
- \* LDH: 2100 U/l (VN: 130-300 U/l).
- \* Fosfatasa alcalina: 2925 U/l (VN: 40-100 U/l).
- \* Proteínas totales y fraccionadas normales.
- \* EKG: hipertrofia ventricular izquierda.

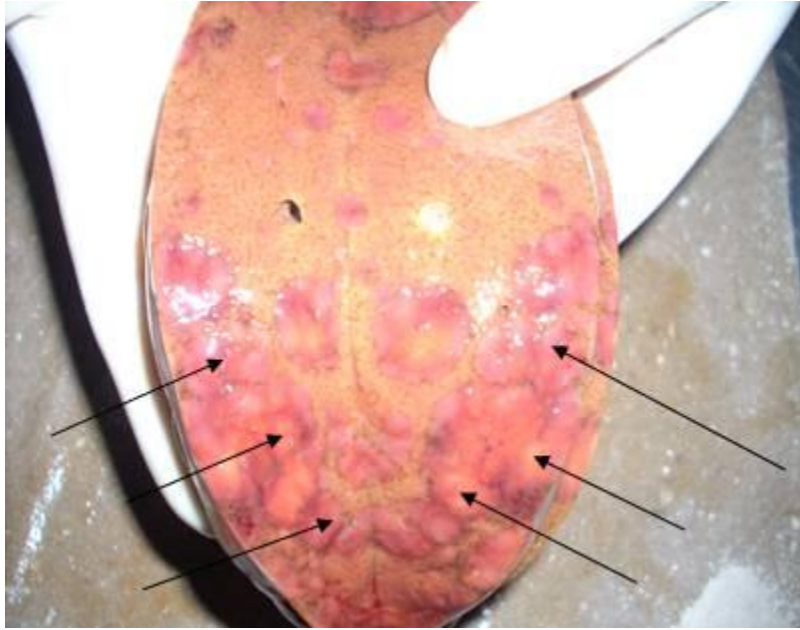
Radiografía de tórax: imágenes radiopacas localizadas a tipo masa en vértice del pulmón derecho de 3 cm; imágenes de aspecto inflamatorio en ambas bases pulmonares.

Ultrasonido abdominal: hepatomegalia de 7 cm multinodular de aspecto metastático; grandes adenopatías retroperitoneales. Se visualiza imagen ecomixta de aspecto tumoral de 106 x 71 mm con signos de necrosis intratumoral en flanco izquierdo, ligera ascitis y derrame de pequeña cuantía en pulmón izquierdo.

Tomografía axial computarizada (TAC) de pulmón: imagen isodensa que corresponde a lesión tumoral del vértice del pulmón derecho con bronconeumonía bilateral.

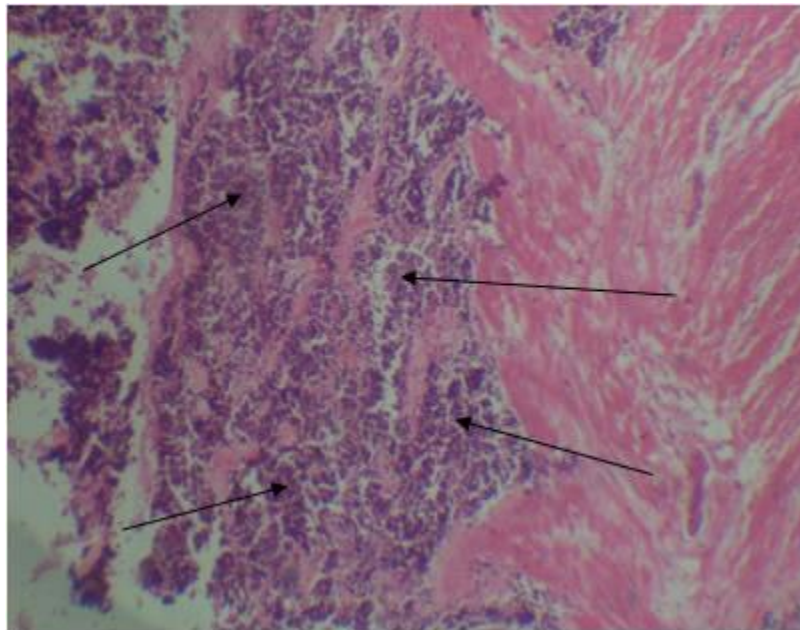
TAC de abdomen: hígado de aspecto metastático de gran tamaño que desplaza el riñón derecho hacia abajo y riñón izquierdo de gran tamaño 12 cm con áreas de necrosis en su interior en íntimo contacto con suprarrenal izquierda.

El paciente falleció a las 48 horas se le realizó la necropsia en la que se encontró: metástasis múltiples a ambos pulmones; hígado de 1900 g con metástasis múltiples (Figura 1); metástasis única a riñón izquierdo (Figura 2); no ganglios linfáticos metastásicos intraabdominales aumentados de tamaño; gran tumoración de corteza adrenal como causa básica de muerte.



(Figura 1) Macrofotografía donde se muestra el hígado con metástasis múltiple de un carcinoma de corteza suprarrenal.

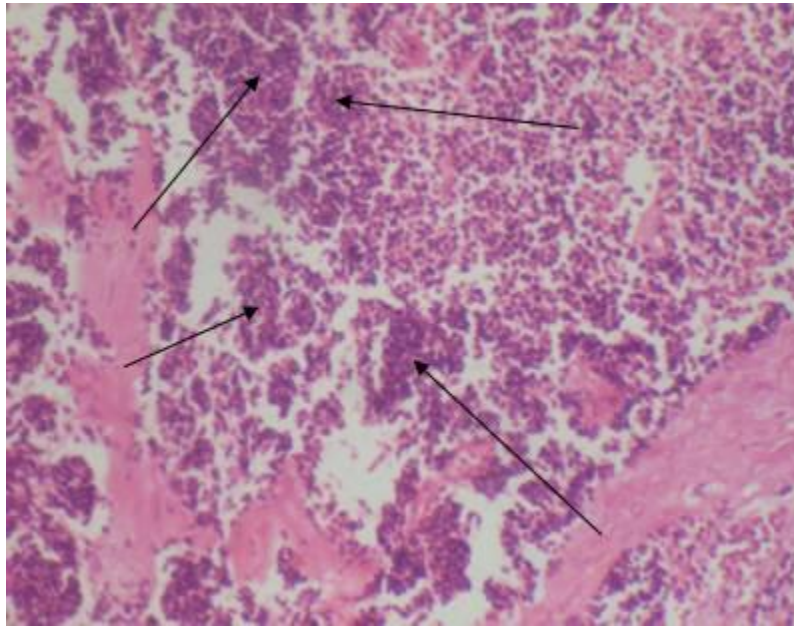
Fuente: Archivo personal de autor.



(Figura 2) Macrofotografía donde se muestra la metástasis única en el riñón izquierdo de un carcinoma de corteza suprarrenal.

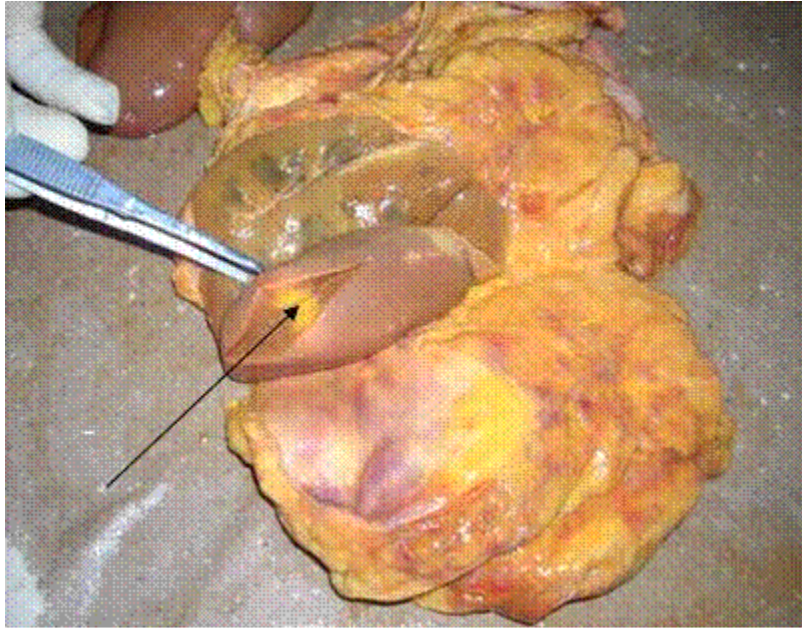
Fuente: Archivo personal del autor.

El estudio anatomopatológico (Figuras 3,4,5) afirma las características histológicas del carcinoma de corteza suprarrenal.



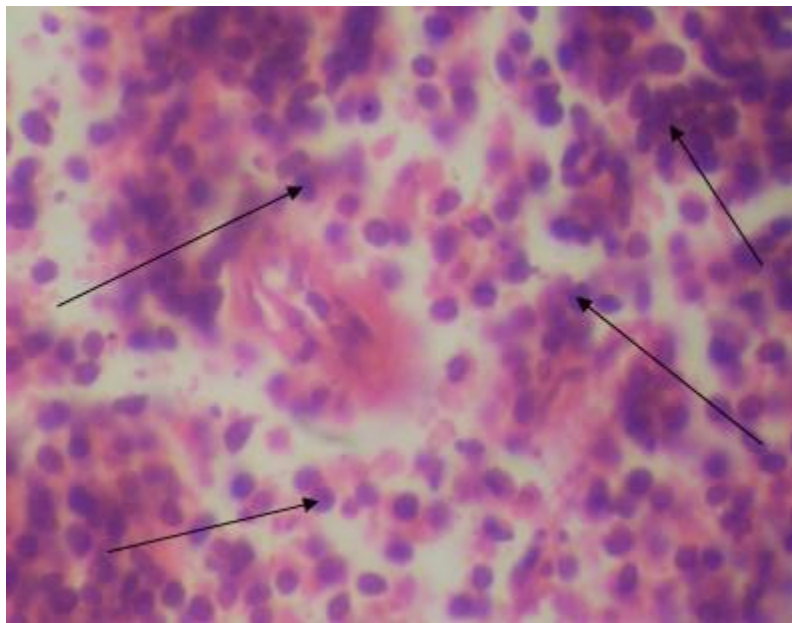
(Figura 3) Microfotografía donde se muestra infiltración de la corteza suprarrenal por un tumor de células pequeñas redondas y azules.

(H/E – 20X). Fuente: Archivo personal del autor.



(Figura 4) Imagen anterior. Obsérvese las bandas de infiltración tumoral y su aspecto azulado.

(H/E – 10X). Fuente: Archivo personal del autor.



(Figura 5) Corte histológico de un campo a gran aumento.

Presencia de células redondas con patrón discohesivo típico de tumor neuroendocrino. (H/E – 40X).

Fuente: Archivo personal del autor.



## DISCUSIÓN

El carcinoma de corteza suprarrenal (CCS) es un tumor poco frecuente que afecta sólo a 0.72 por millón de habitantes <sup>7</sup>. Aunque se presenta la mayoría de los casos en adultos, también puede afectar a los niños sin predominio por uno u otro sexo <sup>7</sup>. La edad media al momento del diagnóstico es de 46 años. Sólo cerca del 30 % de estas neoplasias malignas se limitan a la glándula suprarrenal en el momento del diagnóstico <sup>7</sup>. En el momento actual se diagnostican más CCS en estadios iniciales debido al uso más amplio de técnicas de imagenología de alta especificidad y sensibilidad; por ello los incidentalomas adrenales se reportan en alrededor de 2-3 % aunque se han publicado cifras elevadas como 13 % <sup>8</sup>. Los tumores no funcionantes suelen ocurrir entre la cuarta y séptima décadas con predominio masculino <sup>7</sup> como fue observado en nuestro paciente. En el 50-60 % de los pacientes presenta clara evidencia de diseminación local, regional o a distancia en el momento del diagnóstico <sup>7</sup> como se aprecia en este caso. La causa es desconocida, se señalan alteraciones genéticas y su asociación con el síndrome de Gardner, en el Li- Fraumeni y en el de Beckwith-Wiederman y se han asociado a la sobreexpresión del gen de la IG11 en el 80 % de los tumores <sup>1</sup>. La clínica de los carcinomas adrenales debe ser considerada en tres categorías: síntomas debido a la propia masa adrenal; síntomas debidos a la diseminación local, regional o a distancia y síntomas endocrinos de hiperfunción <sup>9</sup>.

El tumor se palpa como una masa abdominal en el 30-40 % de los pacientes por su crecimiento lento <sup>10</sup>; dependiendo del tamaño y localización pueden producir síntomas gastrointestinales como náuseas, vómitos, diarreas, astenia, anorexia, pérdida de peso y fiebre al igual que el dolor abdominal <sup>10</sup> como en este caso. La tendencia a invadir las estructuras vasculares es la causa de que se originen síntomas atípicos secundarios como trombosis de la cava inferior (edemas periféricos), vena renal (hematuria) o tronco portal (hipertensión portal con hepatoesplenomegalia) <sup>1</sup>. Por todo ello se ha mantenido el aforismo de que los carcinomas suprarrenales pueden simular todos los síntomas del carcinoma renal; por lo que, si se tiene en cuenta que dos tercios de los pacientes presentan alteraciones en la pielografía intravenosa no es difícil suponer que en muchas ocasiones este tumor sea confundido con el carcinoma renal <sup>3,6,7,10</sup> como ocurrió en este enfermo. Didokan et al <sup>11</sup> reportan que un tercio de sus pacientes eran atendidos a consecuencias de signos y síntomas de metástasis.

Nader et al señalado por Fassracht y Allolio <sup>7</sup>; comunicaron que de 77 pacientes sólo el 3.9 % mostraron una enfermedad localizada mientras que el 72 % desarrollaron metástasis que fueron evidentes en el momento del diagnóstico. Los principales sitios de metástasis son al pulmón (60 %); hígado (50 %); linfáticos (48 %); hueso (24 %), pleura y corazón (1 %), es muy poco frecuente la metástasis a riñón (5 %) y cerebro (4 %) <sup>12</sup> casi todas ellas observadas en este enfermo.

El diagnóstico basado en el peso y tamaño de la tumoración considerando malignos los de 6 cm o 50 g de peso puede ser erróneo <sup>3</sup>; pero en este caso era mayor de 6 cm y su peso superior a 50 g. Los tumores sólidos de más de 6 cm son malignos hasta que se demuestre lo contrario <sup>10,12</sup>. Todos los pacientes con masas adrenales deben someterse a evaluación bioquímica. Se recomienda la evaluación incluyendo orina y plasma con determinación de metanefrinas para descartar feocromocitomas; también la supresión de esteroides para descartar síndrome de Cushing y en pacientes con hipertensión arterial medir el potasio sérico, la concentración de renina plasmática y la proporción de aldosterona <sup>1,3,7</sup>.

En el diagnóstico diferencial debe recordarse que el CCS debe tenerse presente ante cualquier masa retroperitoneal; sobre todo si afecta al espacio veno-suprarrenal; ante cualquier incidentaloma adrenal no funcionante, en la evaluación de una enfermedad metastásica con tumor primario desconocido y ante cualquier gammapatía de significado incierto <sup>6</sup>. La primera técnica de imagen a utilizar en el enfermo con sospecha de CCS es la TAC o resonancia magnética nuclear (RMN); seguida de la gammagrafía con I- colesterol que aporta una información adicional sobre la naturaleza funcional <sup>7-9</sup>. Otras técnicas invasivas como la arteriografía o la cavografía pueden ser necesarias en ocasiones, la sensibilidad de la RMN para diferenciar tumores benignos y malignos



varía entre 81 y 89 % con una especificidad entre el 92 % y 99 % y puede identificar la invasión tumoral de la vena cava inferior<sup>10-12</sup>.

El pronóstico es muy malo con una mortalidad entre 65-94 % a los cinco años; una supervivencia media actual del 35 % a los 5 años<sup>1-4</sup>, sin embargo, no parece relacionarse con el sexo o la edad, aunque algunos autores indican un mejor pronóstico por debajo de los 40 años.

## **CONCLUSIONES**

Se presentó el caso de un paciente con CCS simulando un carcinoma renal con metástasis múltiples, tumor infrecuente que se manifiesta con cuadro clínico variado en los primeros períodos de la enfermedad y fue aclarado su diagnóstico por estudios histopatológicos ya que este enfermo murió de forma brusca sin poder realizar otros exámenes de importancia.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vilchis Cárdenas M, López Verdugo J, Aragón Tover A, Torres Medina E, Soldaña Guajardo M, García Rodríguez M, et al. Carcinoma de corteza suprarrenal, informe de un caso y revisión de la bibliografía. Rev Mex Urol [Internet]. 2011[citado: 2014 Dic]; 71(1):137-144. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-urologia-302-articulo-carcinoma-corteza-suprarrenal-informe-un-90000966>
2. Phan AT. Adrenal cortical carcinoma. Review of current knowledgwed treatment practices. Hematol Oncol Clin Noth Am [Internet];2007 Jun [cited 2014 Dec];21(3):489-507. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0889858807000329>
3. Muro Toledo E, Lozada Guerra J, Martín Pérez A, Pérez Marin I. Carcinoma suprarrenal gigante. Presentación de un caso. Arch Esp Urol [Internet]. 2009 Mar [cited 2014 Dec];62(2):134-6. Disponible en: <http://aeurologia.com/pdfs/articulos/8899761860715.pdf>
4. Sullivan J, Golvim, Rinder B. Ectopie Adrenocortical Tissue found at groin exploration in children: incidence in relation to diagnosis, age and sex. BJU Int [Internet]. 2005 Feb [Cited 2014 Dec];95(3):407-10. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1464-410X.2005.05310.x/epdf>
5. Larrad Jiménez A. Carcinoma de la glándula suprarrenal Cir Esp [Internet]. 2000 Jun [citado: 2014 Dec]; 67(6):594-604. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-carcinoma-glandula-suprarrenal-10594>
6. Menéndez Calderón M, Casal F, Prieto J, Cachol. Carcinoma suprarrenal. Análisis retrospectivo de cinco casos. An Med Interna [Internet]. 2006 Nov [Citado: 2014 Dec]; 23: 533-6. Available from: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0212-71992006001100006&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0212-71992006001100006&script=sci_arttext)
7. Fassracht M, Alloli B. Epidemiology of adrenocortical carcinoma. In: Hammer, GD Else T, eds. Adrenocortical Carcinoma: Basic Science and Clinical Concepts. New York: Springer, 2010.p. 23-9.
8. Barzon I, Sonino N, Fallo F. Prevalence and natural history of adrenal incidentalomas. Eur J Endocrinol [Internet]. 2003 Oct; 149(4):273-285. Disponible en: <http://www.eje-online.org/content/149/4/273.long>
9. Ng L, Libertino J. Adrenocortical carcinoma: diagnosis, evaluation and treatment. J Urol [Internet]. 2003 Jan [cited 2014 Dec];169(1):5-11. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12478091>
10. Allolio B, Fassracht M. Clinical Review. Adrenocortical carcinoma: Clinical Update. J Clin Endocrinol Metab [Internet]. 2006 Jun [cited: 2014 dec];91(6):2027-37. Available from: [http://press.endocrine.org/doi/10.1210/jc.2005-2639?url\\_ver=Z39.88-2003&rfr\\_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr\\_dat=cr\\_pub%3Dpubmed&](http://press.endocrine.org/doi/10.1210/jc.2005-2639?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub%3Dpubmed&)
11. Didokan M, Bescher R, Elias E, Moor R. Natural history of adrenal cortical carcinoma. A clinic pathologic study of 42 patient. Cancer [Internet]. 1981 [cited: 2014 dec];47:2153-61. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1097-0142%2819810501%2947:9%3C2153::AID-CNCR2820470908%3E3.0.CO;2-6/pdf>
12. Stewart PM. The Adrenal Cortex. In: Knonewberg HM, Medmedsh, Polonsky Ks editions Williams Texbooks of Endocrinology. 11th ed. Philadelphia: Saunders. Else Views. 2008. p. 445-94.

Recibido: 2014-03-10

Aprobado: 2015-10-23