

Tejido corticoadrenal ectópico de localización pelviana

Ectopic corticoadrenal tissue in the pelvis

La presencia de tejido corticoadrenal ectópico (TCAE) es relativamente infrecuente. La primera descripción la realizó en 1740 Morgagni, que observó la presencia de restos adrenales en la vecindad de las suprarrenales. Desde entonces se ha descrito la presencia de TCAE en múltiples localizaciones: riñón, hígado, plexo celiaco, apéndice, ligamento ancho del útero, testículo y, mucho más infrecuente, en pulmón y cerebro¹⁻⁴. Su incidencia en autopsias varía según la edad (el 50% en edad pediátrica y el 1% en adultos)^{4,5}. Habitualmente el TCAE no es funcionante y semeja una tumoración sólida. Presentamos una paciente con una masa pelviana que era un TCAE y debatimos aspectos diagnósticos y terapéuticos.

Mujer de 81 años con antecedentes de insuficiencia cardíaca derecha, hipertensión arterial, hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia, litiasis renal derecha, colecistectomía e histerectomía con doble anexectomía por miomas uterinos y tecoma ovárico en 1987. Ingresó en nuestro hospital por cuadro de disnea acompañado de aumento del perímetro abdominal y dolor en hipocondrio izquierdo. A la exploración presentaba un abdomen globuloso, blando, no doloroso a la palpación y hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo. Las analíticas eran todas normales, excepto un CA125 de 1.348 UI/l. En la tomografía computarizada (TC) abdominal (fig. 1), se apreciaba derrame pleural izquierdo, hepatoesplenomegalia homogénea sin lesiones focales y líquido libre abdominal perihepático y periesplénico que descendía por ambas gotieras paracólicas hasta región pelviana. No había adenopatías retroperitoneales de tamaño valorable. Los riñones y las suprarrenales eran de tamaño y morfología normales. Destacaba la existencia de una tumoración sólida en línea media de región pelviana de aproximadamente 12 × 8 cm. En el contexto clínico de una tumoración pelviana de probable origen ginecológico con incremento del CA125 sérico, se indicó la intervención quirúrgica con fines diagnósticos y terapéuticos. Se practicó una laparotomía media, y se observó en la pelvis una tumoración sólida de color amarillo-naranja, que se extirpó en su totalidad. El diagnóstico histológico definitivo fue neoplasia con uniforme diferenciación cortical suprarrenal sin criterios de malignidad. El estudio inmunohistoquímico reveló una intensa positividad para vimentina y calretinina, con áreas de expresión de Melan-A, no observándose positividad para proteína S-100, sinaptofisina, citoqueratinas ni antígeno epitelial de membrana. Todos estos hallazgos inmunohistoquímicos eran compatibles con tejido suprarrenal (fig. 2). Se descartó la existencia de carcinoma suprarrenal según los criterios de Weiss (sólo un criterio presente)⁶. El curso postoperatorio transcurrió sin incidencias. Se realizaron controles hormonales postoperatorios (aldosterona, renina, ACTH y catecolaminas) al conocer la histología de la lesión, y fueron normales.

La corteza y la médula suprarrenal tienen un origen embriológico diferente; la corteza proviene del mesodermo

celómico de la cresta urogenital y la médula, del ectodermo de la cresta neural⁷.

Existen tres tipos de anomalías en el desarrollo de las glándulas suprarrenales: a) la heterotopia verdadera, en la cual se produce un fallo en la separación de la corteza del mesodermo celómico y el tejido suprarrenal queda incorporado al tejido de órganos adyacentes como riñón, hígado o páncreas; b) la adherencia suprarrenal-renal, donde no existe ninguna membrana de separación entre ambos órganos, y c) el tejido suprarrenal ectópico, donde el tejido heterotópico no queda incluido en el interior de un órgano, sino que se presenta como tumoración y puede localizarse en cualquier parte del cuerpo humano, por ejemplo en la pelvis, como en nuestro caso^{1,2,4,7}.

En general, el TCAE se diagnostica de forma incidental en autopsias o en intervenciones quirúrgicas realizadas por otra causa. Como ya hemos citado, es más frecuente en los niños que en los adultos, ya que el TCAE tiende a atrofiarse con el paso del tiempo. Las localizaciones más frecuentes del TCAE son: plexo celiaco, 32%; ligamento ancho, 23%; anexo al testículo, 7,5%; riñón, 0,1-6%, y cordón espermático, 3,8-9,3%^{3,4}.

El TCAE se presenta como nódulos de color amarillento-naranja brillantes, de entre 1 y 5 mm de diámetro. El estudio microscópico revela células corticales ricas en lípidos y con ausencia de componente medular³. Cabe destacar el gran tamaño (12 cm) del caso que presentamos. En general, el TCAE no es funcionante, pero puede presentar actividad hormonal (aldosterona, cortisol o andrógeno)⁵ y manifestarse, tras la realización de una adrenalectomía bilateral, como recidiva de la enfermedad o tener actividad independiente de la glándula suprarrenal provocando su atrofia². La malignización del TCAE

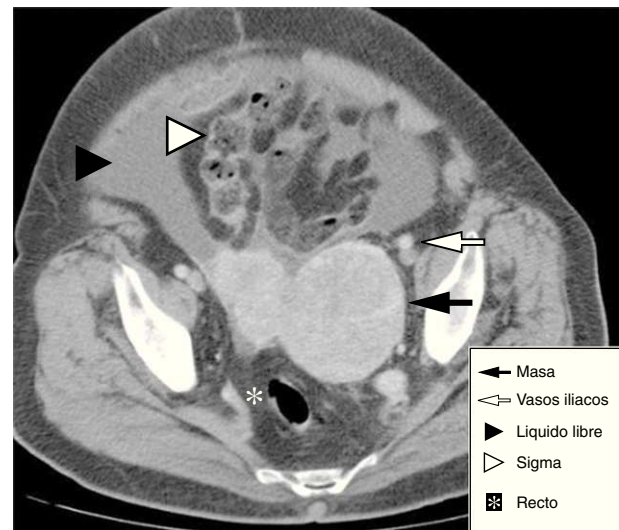


Figura 1 – TC. Flecha negra: masa abdominal (TCAE). Flecha blanca: vasos ilíacos. Triángulo negro: líquido libre. Triángulo blanco: sigma. Asterisco: recto.

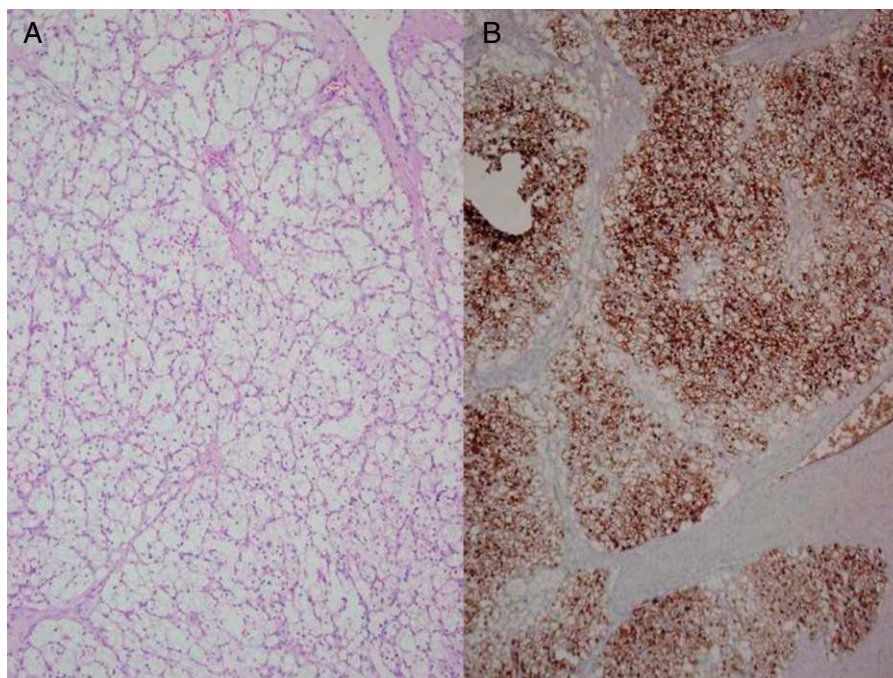


Figura 2 – A: proliferación celular homogénea con células de citoplasma claro y núcleo central sin atipia con diferenciación cortical suprarrenal (H-E, $\times 10$). B: inmunohistoquímica: positividad para Melan A Peroxidasa ($\times 10$).

es excepcional. Parece que los pacientes con TCAE de gran tamaño (> 5 cm), gran pleomorfismo celular y mitosis tendrían un mayor riesgo de malignización³.

El diagnóstico preoperatorio de TCAE es difícil, ya que en las pruebas de imagen se observa una masa de tamaño variable en localizaciones muy diversas y clínicamente, al ser habitualmente no funcionantes, no causan ningún cuadro por producción hormonal excesiva que nos indique su procedencia adrenal¹. Si además el paciente presenta una neoplasia, se puede confundir con adenopatías o metástasis a distancia. La resonancia magnética (RM) parece ser la mejor técnica de imagen para diferenciar entre benignidad y malignidad en el TCAE^{5,7}. En nuestro caso, la presencia de una masa pelviana y elevación de CA125 nos hicieron pensar en una neoplasia más que en TCAE. La elevación del CA125 probablemente puede explicarse por un incremento que en ocasiones se observa en los pacientes con ascitis⁸. El derrame pleural, la ascitis y la hepatoesplenomegalia probablemente fueron casuados por su cardiopatía.

El TCAE es una entidad infrecuente que podemos encontrar en múltiples localizaciones. Su diagnóstico preoperatorio correcto es inusual, ya que no existen pruebas diagnósticas específicas y habitualmente es no funcionante. El tratamiento de elección es la extirpación ya que, aunque muy bajo, hay riesgo de malignización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anderson JR, Ross AH. Ectopic adrenal tissue in adults. *Postgrad Med J*. 1980;56:806-8.
2. Schechter DC. Aberrant adrenal tissue. *Ann Surg*. 1968;167:421-6.

3. Mendez R, Tellado MG, Somoza I, Liras J, Sanchez-Abuin A, Pais D, et al. Ectopic adrenal tissue in the spermatic cord in pediatric patients: surgical implications. *Int Braz J Urol*. 2006;32:202-7.
4. Shigematsu K, Toriyama K, Kawai K, Takahara O. Ectopic adrenal tissue in the thorax: A case report with in situ hybridisation and immunohistochemical studies. *Pathol Res Pract*. 2007;203:543-8.
5. Souvereinjs G, Peene P, Keuleers H, Vanbocckrijck M. Ectopic localization of adrenal cortex. *Eur Radiol*. 2000;10:1165-8.
6. Medeiros LJ, Weiss LM. New developments in the pathologic diagnosis of adrenal cortical neoplasms: a review. *Am J Clin Pathol*. 1992;97:73-83.
7. Barwick TD, Malhotra A, Webb JAW, Savage MO, Reznick RH. Embryology of the adrenal glands and its relevance to diagnostic imaging. *Clin Radiol*. 2005;60:953-9.
8. Kalantri Y, Naik G, Joshi SP, Jain A, Phatak S, Chavan R, et al. Role of cancer antigen-125 from pleural & ascitic fluid samples in non malignant conditions. *Indian J Med Res*. 2007;125:25-30.

Ramón Puga Bermúdez*, Ramón Ochoa Mejías, José Manuel Ramia Ángel, Belén Pérez Mies y Jorge García-Parreño Jofré

Servicio de Cirugía General
y Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Guadalajara,
Guadalajara, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ramonpuga28@hotmail.com
(R. Puga Bermúdez).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.05.020