

Diagnóstico prenatal de una tumoración quística suprarrenal: conducta que hay que seguir

R. Bermejo, A. Palacios, L. Saco, M.J. Fernández-Ramírez, C. Díaz

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa. Alicante. España.

ABSTRACT

When an adrenal cystic mass is detected on prenatal sonography, a differential diagnosis must be made, which should include benign lesions – such as adrenal hemorrhage, simple renal cyst, extralobar pulmonary sequestration, pulmonary cystic adenomatoid malformation, enteric duplication cyst, mesenteric and retroperitoneal cyst – and malignant tumors, such as neuroblastoma and congenital mesoblastic nephroblastoma. The main difficulty is to differentiate between adrenal hemorrhage, which is usually a regressive process and shows the absence of vessels on color Doppler sonography, and neuroblastoma, which remains stable or may grow and shows vessels that invade the tumor on color Doppler sonography.

INTRODUCCIÓN

El uso generalizado de la ecografía para el cribado de malformaciones estructurales fetales está aumentando el diagnóstico de masas suprarrenales prenatales. El diagnóstico diferencial de una masa suprarrenal congénita incluye procesos benignos, como la hemorragia y los quistes suprarrenales, quistes renales, secuestros pulmonares, malformaciones adenomatosas pulmonares, quistes mesentéricos y retroperitoneales, y duplicaciones entéricas. Los tumores malignos más frecuentes que se pueden distinguir son el neuroblastoma y el nefroblastoma mesoblástico congénito¹.

El secuestro pulmonar puede simular una masa adrenal ya que aparece como una masa intraabdominal, generalmente localizada en el lado izquierdo y con características hiperecogénicas. La glándula adrenal se puede visualizar aunque esté desplazada por la

masa. Los quistes renales suelen ser únicos, sin comunicación con la pelvis renal, cercanos a la periferia. El tamaño es variable, entre 2 y 4 mm. Estos quistes renales se mueven con el riñón durante los movimientos respiratorios fetales. Los quistes mesentéricos del omento y retroperitoneales suelen representar linfangiomas².

Cuando se diagnostica una masa que afecta a la glándula suprarrenal se debe hacer un diagnóstico diferencial entre: quiste, hemorragia, hipertrofia o tumor suprarrenal (neuroblastoma). El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más frecuente en la primera infancia, constituyendo el 20% de las neoplasias en el período neonatal. Su apariencia ecográfica prenatal puede ser sólida, quística o mixta. El mayor problema de diagnóstico diferencial se plantea con la hemorragia suprarrenal, que generalmente es un proceso regresivo, mientras que el neuroblastoma puede permanecer o ser expansivo.

Se presenta un caso de una tumoración quística suprarrenal diagnosticada en la semana 20 de gestación, que permanece estable durante toda la gestación, sin otra anomalía asociada.

CASO CLÍNICO

Primigesta de 20 semanas, con antecedentes de mioma uterino, que acude para la realización de la ecografía morfológica. Gestación normoevolutiva hasta el momento, habiéndose realizado amniocentesis genética indicada por edad materna (40 años), con resultado de 46XX normal. Los hallazgos ecográficos son: tumoración econegativa bien delimitada, homogénea, mapa color negativo, de 15 × 15 mm, que parece corresponder a suprarrenal izquierda. Ambos riñones y suprarrenal derecha se visualizan normales. Resto de la anatomía visualizada normal. La tumoración no varía de tamaño ni aspecto durante la gestación. Se moviliza independientemente con los movimientos respiratorios fetales y no acompaña al movimiento del riñón. Se induce el parto en la sema-

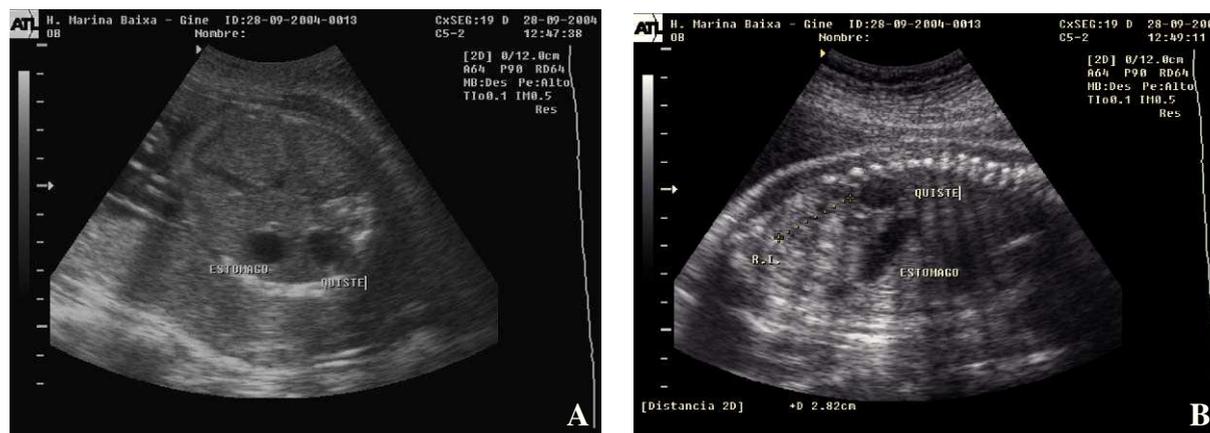


Fig. 1. Ecografías de semana 20.

na 38 de gestación por dolor abdominal relacionado con crecimiento del mioma uterino, y nace una niña de 2.890 g, con Apgar 9/10.

El neonato pasa a control por pediatría, realizándose ecografías seriadas en las que la tumoración permanece estable. Se consulta con oncología médica pediátrica, donde solicitan una gammagrafía MIBG123, que es normal. Las enolosas seriadas se mantienen en límites altos para la normalidad (16,7). Al aumentar la dopamina (de 428 a 1.265 ng/l) y la noradrenalina (de 122 a 174 ng/l) y situarse el ácido vanilmandélico (AVM) en el rango alto de la normalidad se decide suprarrenalectomía izquierda ante la sospecha de que dicha masa correspondiera a un neuroblastoma. La anatomía patológica informa de glándula suprarrenal izquierda con áreas de infarto hemorrágico y marcada congestión de sinusoides, negativo para malignidad. El postoperatorio cursa sin incidencias, y los controles posteriores son normales.

DISCUSIÓN

Ante la sospecha ecográfica de una masa suprarrenal fetal es necesario hacer un diagnóstico diferencial que incluya, además del neuroblastoma, la hemorragia y el quiste suprarrenales, quistes renales, secuestros pulmonares, malformaciones adenomatosas pulmonares, quistes mesentéricos y retroperitoneales, duplicaciones entéricas y el nefroblastoma mesoblástico congénito¹.

Los quistes renales suelen ser únicos, sin comunicación con la pelvis renal, cercanos a la periferia. La incidencia es de 1/1.100 en la ecografía de la semanas 14-16. El pronóstico es muy bueno, ya que la ma-

yoría se resuelve espontáneamente entre la 20 y 24 semanas, disminuyendo su incidencia a 1/2.400, y los que persisten permanecen con el mismo tamaño o aumentan ligeramente. Estos quistes pueden continuar en el período neonatal y primera infancia pero son asintomáticos, y sólo causan complicaciones cuando son de gran tamaño. Si son sintomáticos la simple aspiración bajo control ecográfico es el tratamiento de elección. El tamaño es variable, entre 2 y 4 mm. Estos quistes renales se mueven con el riñón durante los movimientos respiratorios fetales, lo que ayuda a hacer el diagnóstico diferencial con los quistes suprarrenales². En el caso que se describe, el quiste se movilizaba independientemente con los movimientos respiratorios fetales no acompañando a los movimientos del riñón, motivo por el que se descartó este diagnóstico.

La masa intraabdominal que más comúnmente afecta al área suprarrenal es el secuestro pulmonar, que se visualiza como una masa homogénea e hiperecogénica. Al ser esta tumoración totalmente econgénita también se descartó esta posibilidad.

Los tumores neonatales, considerando como tales los que aparecen en los primeros 28 días de vida, son poco frecuentes. Constituyen el 2% de las neoplasias pediátricas, con una incidencia de 1,55 a 3,65/100.000 nacidos vivos/año³. El tumor neonatal más frecuente es el neuroblastoma, que es un tumor embrionario maligno derivado de las células de la cresta neural. Constituye el 20% de los tumores de este período, con una incidencia estimada de 0,1/100.000 nacidos vivos/año.

El mayor problema de diagnóstico diferencial, ante la sospecha de una masa que afecta a la glándula su-

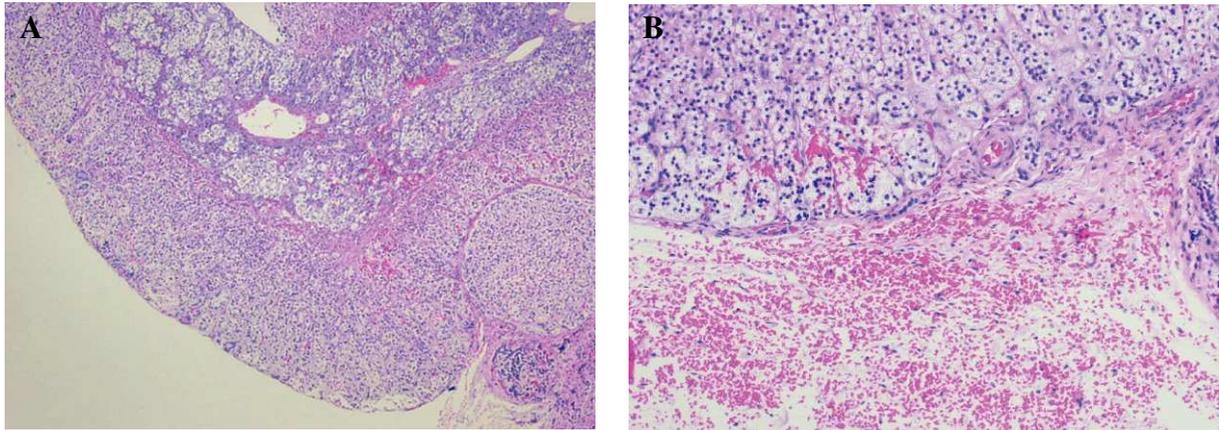


Fig. 2. Glándula suprarrenal con áreas de infarto hemorrágico y marcada congestión de sinusoides.

prarrenal, se plantea entre el neuroblastoma y la hemorragia suprarrenal. La hemorragia suprarrenal es menos frecuente en el feto, y generalmente se presenta al nacer o en los primeros días posnatales, con tendencia a la regresión. Desde el punto de vista ecográfico se caracteriza por una disminución progresiva del tamaño, con reabsorción de los coágulos y, eventualmente, aparición de calcificaciones. Los factores relacionados con esta hemorragia son: hipoxia fetal, partos complicados, trombocitopenia, coagulopatías, diabetes materna, parto de nalgas, asfixia perinatal y sepsis neonatal⁴.

Los neuroblastomas tienen tendencia a la expansión o a permanecer estables. El aspecto ecográfico puede ser similar, ya que pueden ser quísticos y la hemorragia suprarrenal puede presentarse como una masa hiperecogénica. Una hemorragia en el interior del neuroblastoma puede ocurrir, lo que complica aún más la diferenciación entre ambos casos.

El primer caso de diagnóstico prenatal de neuroblastoma fue en 1983⁵, y el número de casos diagnosticados durante el embarazo ha aumentado progresivamente gracias a la realización de ecografías rutinarias. En la bibliografía consultada no hay ningún caso descrito antes de la semana 26 de gestación².

Son tumores con potencial excreción por orina de diferentes derivados de la noradrenalina, dopa y dopamina (AVM y homovandélico), y éstos pueden ayudar al diagnóstico y seguimiento del paciente. También pueden encontrarse en sangre valores elevados de lactato deshidrogenasa, enolasa neuronal específica y ferritina, pero ninguno de ellos es específico del neuroblastoma, y sus aumentos suelen

guardar más relación con la extensión de la enfermedad^{1,3}.

Hay casos descritos de hipertensión materna secundaria a un neuroblastoma fetal⁶.

El pronóstico asociado a los neuroblastomas congénitos es bueno, con una supervivencia global en lactantes del 90%. Además, se han descrito tumores que han presentado regresiones espontáneas, y no han requerido ninguna actitud terapéutica, lo que plantea dudas sobre el tratamiento precoz o la abstención terapéutica y observación en este grupo de pacientes. Las opciones terapéuticas están actualmente en discusión. Muchos autores aconsejan el seguimiento sin aplicar ningún tratamiento en los tumores con características biológicas y clínicas favorables, y reservan el tratamiento quirúrgico precoz para los casos con peor pronóstico. Se intenta evitar así complicaciones quirúrgicas, como posibles nefrectomías y atrofas renales⁷.

El Doppler color puede ayudar a distinguirlos. La hemorragia suprarrenal se caracteriza por ausencia de flujo sanguíneo, mientras que con el Doppler color o *power-Doppler* se pueden demostrar vasos en el interior del neuroblastoma^{5,8}.

En el caso que aquí se describe, se hizo un diagnóstico de sospecha de neuroblastoma al no disminuir la tumoración de tamaño, aumentar la dopamina y la noradrenalina, con enolasa y AVM en el rango alto de la normalidad, aunque la gammagrafía MIBG123 era normal, no se demostraron vasos en el interior de la tumoración y en la bibliografía no se encontró ningún caso de diagnóstico ecográfico prenatal de neuroblastoma antes de la semana 26 de gestación. La anatomía patológica no confirmó el diagnóstico de sospecha,

aunque podría tratarse de un neuroblastoma que hubiera presentado una regresión espontánea. En cualquier caso, muchos autores recomiendan, independientemente de cuál sea la sospecha diagnóstica, realizar una intervención quirúrgica ante cualquier tumoración suprarrenal que varía de aspecto o que no disminuye de tamaño en ecografías seriadas posnatales⁹.

RESUMEN

Ante el hallazgo ecográfico prenatal de una masa quística suprarrenal se debe hacer un exhaustivo diagnóstico diferencial. Éste incluye procesos benignos, como la hemorragia suprarrenal, quistes renales, sequestrados pulmonares, malformaciones adenomatosas pulmonares, quistes mesentéricos y retroperitoneales, y duplicaciones entéricas, y también se tienen que descartar tumores malignos, como el neuroblastoma y el nefroblastoma mesoblástico congénito. El mayor problema de diagnóstico diferencial se presenta entre la hemorragia suprarrenal, que generalmente es un proceso regresivo, con ausencia de vasos en el estudio Doppler color, y el neuroblastoma, que permanece estable o puede ser expansivo, demostrándose con el Doppler color la presencia de vasos intratumorales.

BIBLIOGRAFÍA

1. López P, Torres C, Elizagaray E, Astigarraga I, Navajas A, Fernández A. Neuroblastoma quístico prenatal. *An Esp Pediatr.* 2002;56:265-6.
2. Nyberg D, McGahan J, Pretorius D, Pilu G editors. *Diagnostic imaging or fetal anomalies. Abdomen and gastrointestinal tract.* Philadelphia PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2003. p. 547-602.
3. Moppet J, Haddadin I, Foot ABM, on behalf of the United Kingdom Children's Cancer Study Group. Neonatal neuroblastoma. *Arch Dis Child Fetal Neonatal ED.* 1999;81:134-7.
4. Patankar JZ, Mali VP, Prabhakara K. Neonatal adrenal haemorrhagic pseudocyst. *J Postgrad Med.* 2002;48:239-40.
5. Fenart D, Deville A, Donzeau M, Bruneton JN. Neuroblastome péritoneal diagnostique in utero. *J Radiol.* 1983;64:359-61.
6. Jennings RW, La Quaglia MP, Leong K, Hendren WH, Adzick NS. Fetal neuroblastoma : prenatal diagnosis and natural history. *J Ped Surg.* 1993;28:1168-74.
7. Luis AL, Martínez L, Hernández F, Sastre A, García P, Queizán A, et al. Neuroblastomas congénitos. *Cir Pediatr.* 2004;17:89-92.
8. Deeg KH, Bettendorf V, Hofmann V. Differential diagnosis of neonatal adrenal haemorrhagic and congenital neuroblastoma by colour coded Doppler sonography and power Doppler sonography. *Eur J Pediatr.* 1998;157:294-7.
9. Chen CP, Chen SH, Chuang CY, Lee HC, Hwu YM, Chang PY, et al. Clinical and perinatal sonographic features of congenital adrenal cystic neuroblastoma: a case report with review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1997; 10:68-73.