



P-027 - CARCINOMA SUPRARRENAL BILATERAL GIGANTE, UNA ENTIDAD RARA QUE HAY QUE CONOCER

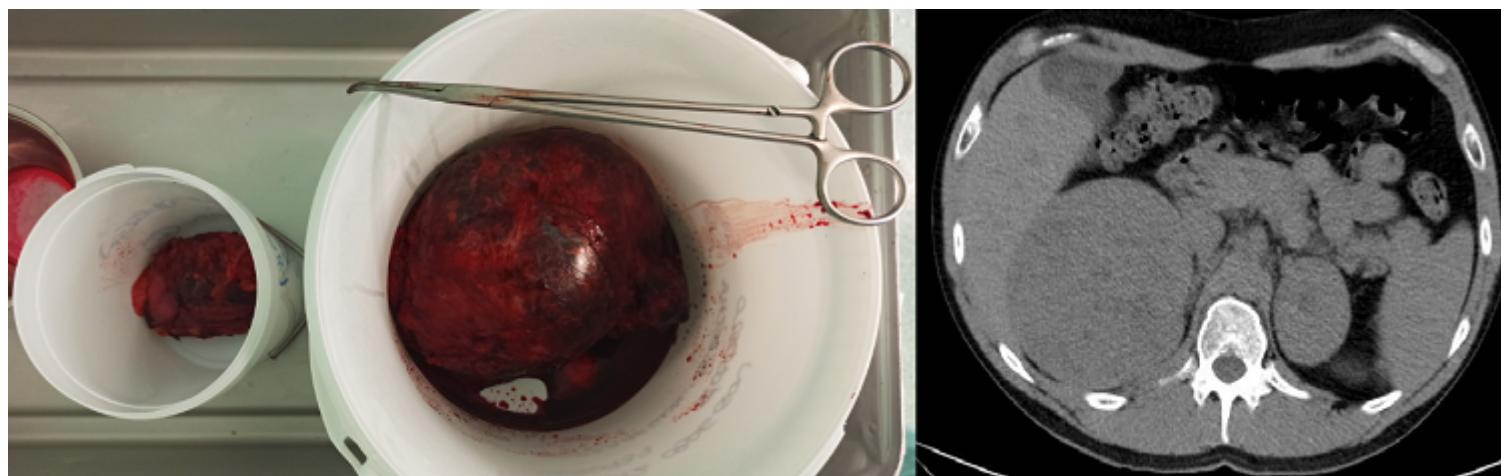
Díaz Pérez, David; García Llorente, César; Esteban Agustí, Enrique; Gallardo Herrera, Ana Belén; Serrano González, Javier; Colao García, Laura; Barriga Sánchez, Raquel; Galindo Jara, Pablo

Hospital Universitario de Torrejón, Madrid.

Resumen

Introducción: El carcinoma suprarrenal (CSR) es una entidad neoplásica extremadamente rara, con predominio femenino y tendencia de presentación en edad infantil. Encontrar casos bilaterales supone una extrañeza, con un pronóstico desfavorable. La mayoría son hormono-funcionantes y sus síntomas derivados permiten la sospecha precoz, pero una minoría se diagnostica como incidentalomas o por molestias inespecíficas debidas al crecimiento tumoral. El tratamiento es quirúrgico, incluso en estadios IV. Se presenta el caso de un joven con CSR bilateral, el lado derecho gigante, manejo y revisión de la literatura.

Caso clínico: Varón de 36a con molestias inespecíficas y estreñimiento, sin sd. constitucional ni otra sintomatología. Su MAP en ecografía evidencia gran masa y deriva para TC que muestra masa adrenal derecha de 14×15 cm e izquierda de $5,2 \times 4$ cm, heterogéneas, con calcificaciones/nodularidades, sugerente para lesión maligna. El PET-TC tenía SUVmax patológico bilateral sugestivo de malignidad. El perfil hormonal completo sólo mostró leve elevación de andrógenos. La cirugía se demoró más días por estallido de plena pandemia COVID. Se realizó suprarrenalectomía bilateral abierta, encontrando masa gigante derecha desplazando riñón, además de adenopatía retrocava y lesión lipomatosa renal izquierda. La AP macroscópica describió GSR derecha de 1.250 g/ $195 \times 135 \times 95$ mm e izquierda de 133 g/ $90 \times 60 \times 45$ mm. La histología confirmó CSR diferenciado, R0 (cápsula íntegra) y pT2N0 con factores de riesgo altos (Ki67/mitosis atípicas/grado nuclear/invasión venosa/necrosis). Las otras dos lesiones fueron ganglios del SNA y tejido fibroadiposo respectivamente. Se descartaron otras patologías como MEN1/2. Se programó mitotane adyuvante. Tras 4 meses, el paciente está asintomático y sin datos de recidiva/diseminación.



Discusión: El CSR es muy infrecuente, supone 0,2-0,02% del total de neoplasias en adultos y una incidencia estimada de 1/millón. El pronóstico es pobre, con supervivencias a 5 años 16-47%. La bilateralidad es una rareza, 2-10% de los CSR. Los incidentalomas o tumores compresivos se cifran 20-30%, habitualmente diagnósticos tardíos y devenir infausto. Es la segunda neoplasia endocrina más agresiva después del anaplásico tiroideo. El diagnóstico diferencial incluye adenomas, feocromocitomas, metástasis y ganglioneuromas; la biopsia es muy restringida y está contraindicada cuando la sospecha es alta para CSR por riesgo de diseminación y ruptura de la cápsula, como el caso presentado. Especialmente en los bilaterales hay que descartar MEN, sobre todo 1. En > 10 cm se recomienda abordaje abierto. Las opciones terapéuticas no han avanzado en décadas por la escasez de casuística y estudios de calidad que agreguen cambios de manejo. Según Bilimoria, tras una revisión de 3982 casos, la exéresis completa R0, independiente de adyuvancia, sigue siendo el tratamiento más efectivo y con mayor esperanza de cura. Allolio añadió la posibilidad de quimio-radioterapia en los estadios avanzados. El mitotano es el principal agente quimioterápico aunque de uso controvertido porque aporta respuestas parciales 5-30% con una tasa de efectos secundarios no desdeñable. Las recurrencias ameritan cirugía nuevamente. El caso presentado es extraordinario por género/edad/bilateralidad/AP a pesar del tamaño. Es uno de los casos más grandes comunicados en la literatura. A pesar de la extrañeza del CSR conviene conocer su manejo y tratamiento para ofrecer la mejor alternativa, aunque hacen falta todavía más estudios novedosos de calidad.