

CARCINOMA CORTICOSUPRARRENAL CON AFECTACIÓN DE AURÍCULA DERECHA. CIRUGÍA MEDIANTE BY-PASS CARDIOPULMONAR

A.S. SALINAS SÁNCHEZ, M. SEGURA MARTÍN, J.G. LORENZO ROMERO, I. HERNÁNDEZ MILLÁN, J. ALBERTOS SALVADOR*, J.A. VIRSEDA RODRÍGUEZ

*Servicio de Urología del Complejo Hospitalario de Albacete.
Unidad de Cirugía Cardíaca de la Clínica Recoletas. Albacete.

PALABRAS CLAVE:

Carcinoma suprarrenal. Vena cava. Aurícula derecha. Trombosis. Glándula suprarrenal. By-pass cardiopulmonar.

KEY WORDS:

Adrenal carcinoma. Cava vein. Right auricle. Thrombosis. Adrenal gland. Cardiopulmonary by-pass.

Actas Urol Esp. 24 (7): 590-593, 2000

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El carcinoma suprarrenal primario es un tumor de baja incidencia. El 50% son funcionantes, en su mayoría produciendo síndrome de Cushing, detectándose el resto habitualmente de forma accidental. Su tratamiento es quirúrgico mediante cirugía radical.

CASO CLÍNICO: Mujer de 36 años que consultó por dolor abdominal en hipocondrio y fosa lumbar derecha de un mes de evolución. A la exploración física destacó la presencia de una masa móvil y discretamente dolorosa. Las hormonas suprarrenales fueron normales. Se realizó estudio ecográfico y tomografía axial que detectó la existencia de una tumoración de 14 cm de origen suprarrenal con trombosis de vena cava hasta aurícula derecha. Se realizó intervención quirúrgica mediante laparotomía, movilización hepática y by-pass cardiopulmonar. A través de la auriculotomía se extrajo al completo el trombo. La paciente siguió una pauta de tratamiento con mitotane y 5-fluoracilo. Trece meses después de la intervención está asintomática y libre de tumor.

COMENTARIOS: La extensión venosa de los tumores suprarrenales oscila de un 6 a 30%. La afectación de vena cava y aurícula se manifiesta clínicamente en grado variable aunque puede cursar asintóticamente por formación de circulación colateral. El diagnóstico preoperatorio es fundamental para planificar un correcto tratamiento quirúrgico. La ecografía y tomografía axial pueden diagnosticar adecuadamente el proceso, aunque la resonancia nuclear magnética proporciona mayor información sobre la extensión y delimitación del trombo. El pronóstico en ausencia de diseminación ganglionar, extensión local o invasión de la pared de la cava, es similar al de los enfermos sin afectación venosa. La mejor opción terapéutica es la cirugía con extirpación de la lesión ayudada con by-pass cardiopulmonar. La supervivencia a 5 años es del 43%. La administración postoperatoria de quimioterapia con mitotane es una opción útil y recomendable.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Primary adrenal carcinoma is a low incidence tumour. About 50% are functional and the majority result in Cushing's syndrome, while detection of the rest is commonly incidental. Surgical management is through radical surgery.

CASE REPORT: A 36-year old female who presented with a one-month old abdominal pain in the hypochondrium and the right lumbar fossa. Physical examination found a discretely painful mobile mass. Adrenal hormones values were normal. Ultrasound and CT studies detected a 14-cm adrenal tumour with cava vein thrombosis up to the right auricle. The surgical procedure included laparotomy, liver mobilisation and cardiopulmonary by-pass. The thrombus was completely removed by auriculotomy. Therapy with mitotane and 5-fluorouracil was then instituted. Thirteen months after surgery the patient is asymptomatic and tumour free.

REMARKS: Dissemination of adrenal tumours to veins ranges between 6 to 30%. Clinical manifestation of cava vein and auricle involvement is variable but it may develop with no symptoms due to collateral circulation. Pre-operative diagnosis is critical to plan for adequate surgical approach. Ultrasound and computerised tomography can adequately diagnose the process, but nuclear magnetic resonance provides more information on the thrombus extension and location. In the absence of node spread, local extension, or invasion of the cava wall prognosis is similar to that of patients with no vein involvement. The best therapeutic option is surgery with removal of the lesion and cardiopulmonary by-pass. Survival at 5 years is 43%. Post-operative administration of chemotherapy with mitotane is a useful and recommendable choice.

El carcinoma suprarrenal primario es un tumor de baja incidencia (1-2 casos por 1.000.000 habitantes/año) que ocasiona entre un 0,05 y 0,2% de las muertes por cáncer, siendo más frecuentes en varones con mayor incidencia entre 40-60 años^{1,2}. El 50% son funcionantes, produciendo en su mayoría un síndrome de Cushing (50% de los funcionantes), y el resto son descubiertos de forma accidental², por lo que dada su localización anatómica suelen alcanzar gran tamaño por ser de diagnóstico más tardío que los que producen síndromes hormonales. Su tratamiento es quirúrgico mediante cirugía radical y linfadenectomía periaorticocava, apoyado mediante quimioterapia con pautas variadas a base de mitotane, gossipol, suramin, etopósido, 5.fluoracilo, cisplatino, doxorubicina y melfalan, aunque los resultados no han mostrado significativas diferencias en cuanto a la supervivencia en función del tipo de tratamiento y combinación administrada¹. La extensión local del tumor a estructuras vecinas no es infrecuente y lógicamente empeora el pronóstico.

Presentamos un caso de carcinoma suprarrenal derecho con afectación de vena cava y aurícula derecha.

CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años sin antecedentes de interés que consultó por cuadro de dolor abdominal a nivel de hipocondrio y en fosa lumbar derecha de un mes de evolución, no acompañado de otra sintomatología. A la exploración física destacó la presencia de una masa en hipocondrio derecho, móvil y discretamente dolorosa. No se hallaron otros datos en el examen físico a excepción de un soplo sistólico multifocal en la auscultación cardíaca.

Entre los datos analíticos únicamente destacó la presencia de unas cifras elevadas de GGT (95 UI/L), fosfatasa alcalina (385 UI/L) y LDH (931 UI/L), así como la presencia de microhematuria en el sedimento. Los estudios analíticos de hormonas suprarrenales fueron normales, tanto en sangre como en orina.

Se realizó estudio ecográfico que demostró la presencia de una masa ecogénicamente heterogénea de 12 cm, bien delimitada, retrohepática y en contacto con polo superior renal. La ecografía evidenció la existencia de una imagen hipoeoica intracava que ascendía hasta aurícula derecha (Figs. 1 y 2).



FIGURA 1. Imagen ecográfica de masa que ocupa espacio retrohepáticos en contacto con polo superior de riñón derecho.



FIGURA 2. Imagen ecográfica de masa suprarrenal con trombo intracava.

Ante estos hallazgos se solicitó estudio urográfico en el que únicamente se visualizó un desplazamiento inferior del riñón derecho por efecto masa a nivel de su polo superior (Fig. 3). Se realizó una tomografía axial que puso de manifiesto la existencia de una masa redondeada de 14 cm extrahepática y de origen suprarrenal, con calcificaciones y de aspecto heterogéneo, que producía trombosis de vena cava superior que se extendía hasta la altura de la aurícula derecha (Figs. 4 y 5). No se detectaron adenopatías ni otras afectaciones viscerales. Mediante ecocardiografía se confirmó la presencia de un trombo que ocupaba aurícula derecha, que procedía sin solución de continuidad desde la vena cava superior. Dicho trombo prolapsaba a ventrículo derecho.

Con el diagnóstico de carcinoma suprarrenal derecho no funcionante y con trombosis de vena

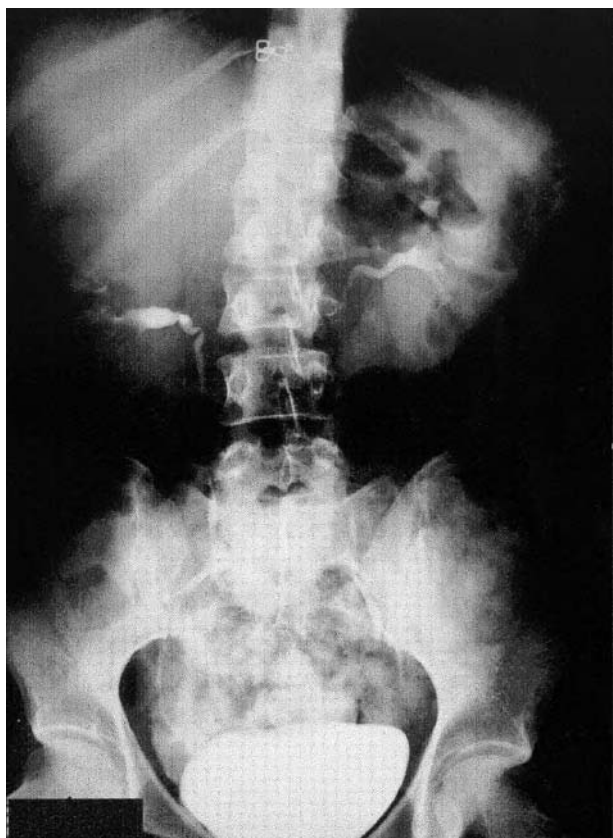


FIGURA 3. Urografía i.v. en la que se observa un desplazamiento inferior de riñón derecho por masa suprarrenal.

cava que alcanza aurícula derecha, se realizó intervención quirúrgica mediante laparotomía media supra e infraumbilical transperitoneal. Mediante decolamiento de colon derecho y maniobra de Kocher se expuso el área retroperitoneal, comprobándose la existencia de masa suprarrenal

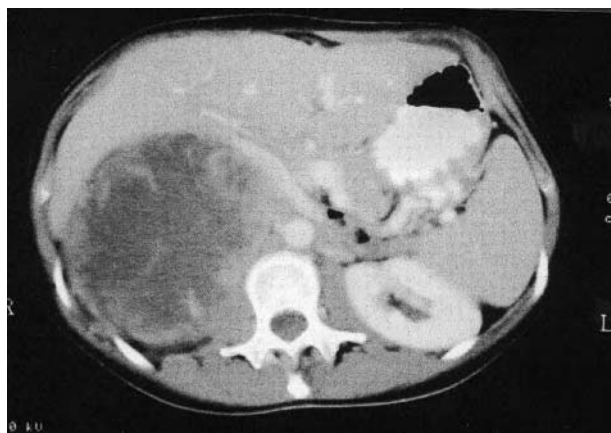


FIGURA 4. Imagen de tomografía computarizada en la que se aprecia en, un corte a nivel de área suprarrenal, una gran masa suprarrenal heterogénea.

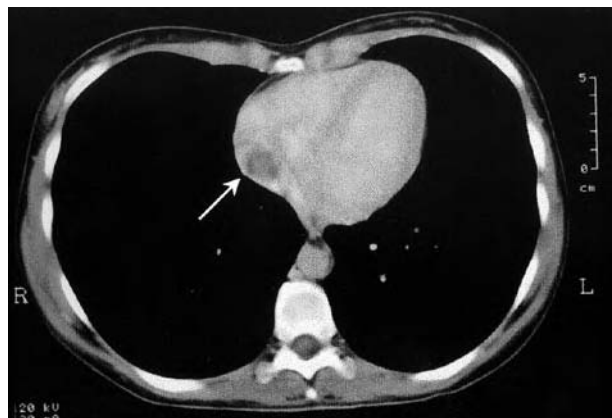


FIGURA 5. Imagen de tomografía computarizada a nivel torácico en la que se observa ocupación tumoral de aurícula derecha.

de gran tamaño con trombosis de vena cava que ascendía hasta nivel intrahepático sin adenopatías visibles. Tras disección de venas renales y vena cava inferior, se inició la liberación de la masa suprarrenal que no presentaba grandes adherencias tumorales, para la cual se requirió de movilización hepática completa para exponer todo el trayecto de la vena cava superior. En este momento, se realizó esternotomía por cirujanos cardíacos, que tras apertura pericárdica procedieron con las maniobras de canulación y enfriamiento para by-pass cardiopulmonar con parada cardíaca. Tras apertura de aurícula derecha se comprobó la presencia de trombo a su nivel que procedía desde vena cava y vena suprarrenal derecha. A través de la auriculotomía se pudo extraer al completo el trombo. Finalmente, se completó la exéresis de la tumoración y se procedió a linfadenectomía regional.

El diagnóstico anatomopatológico fue de carcinoma corticosuprarrenal estando respetados los márgenes quirúrgicos. Ninguno de los linfáticos estaba afectado.

El postoperatorio evolucionó satisfactoriamente. La paciente siguió posteriormente una pauta de tratamiento quimioterápico con mitotane y 5-fluoraciolo. Trece meses después de la intervención se encuentra asintomática y libre de tumor.

COMENTARIOS

De igual forma que los tumores renales, feocromocitomas, sarcomas retroperitoneales, tumores ginecológicos y testiculares³, los carcinomas suprarrenales pueden causar trombosis neoplásica de la

vena cava abdominal, siendo más frecuente en tumores de localización derecha por razones anatómicas, aunque se han publicado casos en que un tumor suprarrenal izquierdo se extendió a cava a través de la vena renal izquierda⁴. En general, la extensión venosa de los tumores suprarrenales malignos oscila entre un 6-30%⁵.

Aunque nuestra paciente cursó con clínica de dolor abdominal repercutible directamente a su masa suprarrenal, la afectación tumoral de la vena cava y aurícula derecha puede manifestarse, en grado variable desde edemas de miembros inferiores, arritmias cardíacas, disminución del gasto cardíaco si la aurícula está muy ocupada, y hasta como un síndrome de Budd-Chiari si el trombo afecta también a venas suprahepáticas⁶. En otros casos puede cursar de forma asintomática merced a la formación de circulación colateral.

En épocas pasadas, la afectación venosa era de diagnóstico intraoperatorio. El primer autor en comunicar un carcinoma suprarrenal con trombo en cava y aurícula diagnosticado preoperatoriamente fue Scramek en 1985⁷ que detectó el trombo mediante estudio de ultrasonidos y tomografía axial. El diagnóstico preoperatorio es fundamental para planificar un correcto tratamiento quirúrgico. En la actualidad mediante ecografía, tomografía axial y ecocardiografía se puede diagnosticar adecuadamente el proceso, como ocurrió en nuestro caso. Sin embargo, es la resonancia nuclear magnética la que proporciona una mayor información sobre la extensión y delimitación del trombo tanto en cava como en aurícula⁸.

Una vez que parece claro que, al igual que en el caso de los tumores renales, el pronóstico de estos pacientes en ausencia de diseminación ganglionar, extensión local o invasión de la pared de la cava, no es peor que el de los mismos enfermos sin afectación venosa, la mejor opción terapéutica es, si se prevé una total resección quirúrgica, la cirugía mediante extirpación de la lesión ayudada con by-pass cardiopulmonar, el cual permitirá la realización de la cavotomía y/o auriculotomía para la extracción del trombo, que suele tener una especial característica gelatinosa que lo diferencian de los trombos venosos de otro tipo de tumores como el feocromocitoma⁹. Polly en 1989 publicó el primer caso de cirugía de carcinoma suprarrenal con afectación de cava y aurícula operado mediante hipotermia y circulación extracorpórea¹⁰. La

supervivencia a 5 años es del 43%, similar a la referida para tumores renales con afectación de cava¹¹. Por otra parte, las modernas técnicas de by-pass cardiopulmonar y de autotransfusión mediante aspiración durante la cirugía minimiza el riesgo quirúrgico aunque se cuestiona si puede favorecer la diseminación tumoral³.

La administración postoperatoria de forma precoz de pautas quimioterápicas con mitotane en este tipo de tumores parece una opción útil, siendo recomendada por varios autores^{6,11}.

REFERENCIAS

1. LATRONICO AC, CHROUSOS GP: Extensive personal experience. Adrenal Tumours. *J Clin Endocrinol Metab* 1997; **62**: 1.317-1.324.
2. SALINAS SÁNCHEZ AS, LORENZO ROMERO JG, SEGURA MARTÍN M, HERNÁNDEZ MILLÁN I, PASTOR GUZMÁN JM, VIRSEDA RODRÍGUEZ JA: Patología suprarrenal. Experiencia de diez años y revisión de la literatura. *Arch Esp Urol* 1998; **51**: 227-240.
3. CONCEPCIÓN RS, KOCH MO, McDougal WS, STEWART JR, MERRIL WH: Management of primary nonrenal parenchymal malignancies with vena cava thrombus. *J Urol* 1991; **145**: 243-247.
4. VIRSEDA RODRÍGUEZ JA, MARTÍNEZ MARTÍN M, HERNÁNDEZ MILLÁN I, CAÑAMARES PABOLAZA L: Carcinoma corticosuprarrenal con trombosis de vena cava inferior. *Actas Urol Esp* 1994; **18**: 51-54.
5. DECKER RA, KUEHNER ME: Adrenocortical carcinoma. *Am Sur* 1991; **37**: 502-513.
6. HUGUET C, CAPOROSSI M, GAVELLI A, HARB J, McNAMARA M: Thrombose néoplasique de la veine cave inférieure étendue à l'oreillette droite en rapport avec un corticosurrénaloma. Une nouvelle indication de l'exclusion vasculaire du foie. *Ann Chir* 1994; **48**: 364-369.
7. SCHRAMEK P, DUNSER E, BHARGABHA A, HRUBY W, UMEK H: Adrenal cortical carcinoma: preoperative demonstration of right atrial extension by sonography and computerized tomography. *J Urol* 1985; **133**: 260-262.
8. RAHMOUNIA, MATHIEU D, BERGER JF, MONTAZEL JL, CHOPIN DK, VASILE N: Fast magnetic resonance imaging in the evaluation of the tumoral obstructions of the inferior vena cava. *J Urol* 1992; **148**: 14-17.
9. MOUL JW, HARDY MR, McLEOD DG: Adrenal cortical carcinoma with vena cava tumor thrombus requiring cardiopulmonary bypass for resection. *Urology* 1991; **37**: 179-183.
10. POLLY SY, CHEUN MB, FRCS BS, THOMPSON NW: Right atrial extension of adrenocortical carcinoma. Surgical management using hypothermia and cardiopulmonary bypass. *Cancer* 1989; **64**: 812-815.
11. HEDICAN SP, MARSHALL FF: Adrenocortical carcinoma with intracaval extension. *J Urol* 1997; **158**: 2.056-2.061.

Dr. A.S. Salinas Sánchez
C/ Pablo Medina 22, 2º A - 02005 Albacete

(Trabajo recibido el 21 de septiembre 1999)