



# Endocrinología, Diabetes y Nutrición



## 25 - CARCINOMA SUPRARRENAL: EXPERIENCIA DE 20 CASOS

G. Obiols<sup>a</sup>, M.A. Velásquez<sup>a</sup>, A. Casteràs<sup>a</sup>, C. Iglesias<sup>b</sup>, E. Fidilio<sup>a</sup> y J. Mesa<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Endocrinología y Nutrición; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

### Resumen

**Introducción:** El carcinoma suprarrenal (CSR) es infrecuente (entre 1-2 casos/millón/año) y tiene muy mal pronóstico, que depende fundamentalmente de la extensión inicial, por lo que es importante el diagnóstico precoz.

**Objetivos:** Revisión del diagnóstico, tratamiento y evolución de una serie de 20 CSRs, observados entre 2000 y 2016.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de 9 hombres y 11 mujeres entre 1 y 72 años (media 47 años). Hemos estudiado la forma de presentación, extensión, funcionalismo hormonal, tratamiento y evolución.

**Resultados:** El tamaño tumoral osciló entre 3 y 22 cm (media 11,5 cm). Un 50% eran funcionantes: 7 cosecretaban andrógenos y cortisol, 2 andrógenos y el restante, cortisol exclusivamente. Extensión: estadio (E) I: 1, EII: 9, EIII: 2; EIV: 8). Las metástasis fueron adenopatías locales, óseas, hepáticas, pulmonares y 4 trombosis venosas tumorales. En 16 casos se realizó tratamiento quirúrgico. 10 casos fueron tratados con mitotane, que fue suspendido en 7 de ellos por intolerancia grave y en 3 por progresión de la enfermedad. En tres casos se utilizó la radioterapia, y en 10 casos, quimioterapia. Tres pacientes se encuentran en remisión, y uno con enfermedad estable. Diez casos han fallecido a causa de la enfermedad y 5 tienen persistencia en progresión. El tiempo medio libre de enfermedad ha sido de un año y la supervivencia media global de  $44 \pm 34$  meses. Los tres casos libres de enfermedad son dos pacientes pediátricos (uno con gran expresión de p53 y otro con variante oncocítica) y un tercero asociado a síndrome de Birt-Hogg-Dubé.

**Conclusiones:** La evolución de la enfermedad ha sido desfavorable en la mayoría de casos, independientemente de la extensión inicial y el tratamiento recibido. Tan sólo los pacientes pediátricos y otro asociado a un síndrome genético se mantienen en remisión.