



Fig. 1. Tomografía axial computarizada abdominal que muestra masas sólidas en ambas suprarrenales, cuyas medidas son 76 x 37 mm la derecha y 76 x 45 mm la izquierda, de características heterogéneas y con captación de contraste.

## Linfoma primario bilateral de localización suprarrenal

### Sr. Director:

La afectación secundaria de la glándula suprarrenal por el linfoma no Hodgkin (LNH) ocurre hasta en un 25% de los pacientes durante el curso de la enfermedad<sup>1</sup>. Sin embargo, la localización exclusiva en la glándula suprarrenal es extremadamente rara y se denomina linfoma suprarrenal primario (LSP); de hecho, se han descrito menos de 100 casos en la literatura mundial hasta la actualidad<sup>2</sup>. En la mayoría de los pacientes se presenta como una masa suprarrenal uni o bilateral asociada a sintomatología inespecífica y, en ocasiones, a insuficiencia suprarrenal<sup>3,4</sup>. Presentamos un caso de LSP en una mujer que acudió al hospital por fiebre y síndrome tóxico.

La paciente era una mujer de 74 años, alérgica a penicilina y a gentamicina, con antecedentes de histerectomía y anexectomía bilateral por fibroma uterino, anemia crónica y osteoporosis. Ingresó por fiebre, astenia, anorexia, vómitos y pérdida de peso

TABLA 1  
Causas de masa adrenal bilateral

#### Tumores malignos

- Metástasis
  - Cáncer de pulmón
  - Cáncer de mama
  - Tumor maligno renal
  - Melanoma
  - Cáncer de colon (muy raro)
- Primarias
  - Linfoma
  - Feocromocitoma
  - Cáncer adrenocortical
  - Neuroblastoma (en niños)

#### Endocrinopatías

- Síndrome de Cushing corticotropin-dependiente
- Hiperplasia macronodular adrenal
- Hiperplasia adrenal congénita
- Feocromocitoma benigno

#### Enfermedades infecciosas

- Tuberculosis
- Infecciones por hongos: histoplasmosis, blastomicosis, coccidiomicosis y criptococcosis

#### Miscelánea

- Incidentaloma
- Mielolipoma
- Hemorragia
- Amiloidosis

en los últimos dos meses. A la exploración destacaba: pálidez cutánea, delgadez e importante afectación del estado general. La temperatura axilar era de 38 °C, la tensión arterial de 90/50 mmHg y la frecuencia cardíaca de 90 latidos/min. No se objetivaron adenopatías ni visceromegalias. Se le realizó una analítica cuyo resultado fue: hemoglobina de 10,9 g/dl (normocítica y normocrómica), hematocrito del 32,9%, leucocitos de  $7,7 \times 10^3$  /μl (morfología en sangre periférica normal), plaquetas de  $172 \times 10^3$  /μl, sodio de 131 mEq/l, potasio de 5,3 mEq/l, velocidad de sedimentación globular de 111 mm a la primera hora, láctico-deshidrogenasa (LDH) de 2.025 UI/l y beta-2 microglobulina de 4,2 mg/l. Los marcadores tumorales (alfa-fetoproteína, antígeno carcinoembrionario, beta-HCG y CA 19.9), el electrocardiograma, la radiografía de tórax y el ecocardiograma fueron normales. En el urocultivo se aisló *Escherichia coli* por lo que se inició tratamiento con cotrimoxazol. También se realizaron dos hemocultivos que resultaron negativos. Las serologías en sangre para *Brucella*, *Toxoplasma*, *Borrelia*, VIH, *Legionella*, *Mycoplasma*, *Coxiella*, *Chlamydia*, *Citomegalovirus*, *Epstein Barr* y *Hepatitis B y C* fueron negativas. Los anticuerpos antinucleares, el anticitoplasma de neutrófilos y el factor reumatoide fueron negativos. La tomografía axial computarizada (TAC) abdominal mostró masas sólidas en ambas suprarrenales con unas dimensiones de 76 x 37 mm la derecha y 76 x 45 mm la izquierda (fig. 1); eran heterogéneas y presentaban captación de contraste. El cortisol plasmático basal y la prueba de estimulación con ACTH orientaron hacia el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal primaria. Los niveles de catecolaminas y metanefrinas en orina eran normales. Se realizó una biopsia de la glándula suprarrenal que mostró un LNH difuso de células B grandes, CD20 (+). La biopsia de médula ósea descartó infiltración linfomatosa. Se inició tratamiento hormonal sustitutivo con hidrocortisona y quimioterapia bajo esquema R-CHOP. El LSP debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de las masas suprarrenales bilaterales (tabla 1)<sup>5</sup>. Histológicamente, el tipo más común es el LNH difuso de células B grandes (70%), como el que presentó nuestra paciente. Otros tipos son el LNH de células pequeñas (11%), el mixto de células grandes y pequeñas (9%) y el linfoma de células T. Es más frecuente en varones con una edad media de 68 años y en la mayoría de los casos es bilateral (70%)<sup>6</sup>.

La clínica es variable e inespecífica: fiebre prolongada, afectación del estado general, pérdida de peso y anemia. Cuando la afectación glandular es mayor del 90% suele presentarse

insuficiencia suprarrenal (50% de pacientes en el momento del diagnóstico)<sup>4,7</sup>. En nuestro caso la paciente presentó desde el inicio hipotensión, astenia, pérdida de peso y síntomas gástrico-intestinales. El estudio hormonal confirmó la presencia de insuficiencia suprarrenal. No existen datos de laboratorio específicos para LSP, sin embargo la elevación de la LDH y la beta-2 microglobulina orientan hacia esta entidad. La TAC y la resonancia magnética complementan el estudio. En la TAC la mayoría se presenta como masas suprarrenales bilaterales, heterogéneas, con necrosis y hemorragia, con captación ligera del contraste<sup>4</sup>. La biopsia y el estudio inmunohistoquímico confirmaron el diagnóstico.

En el tratamiento se han descrito quimioterapia y radioterapia con o sin cirugía y en los pacientes con insuficiencia suprarrenal tratamiento hormonal sustitutivo<sup>3</sup>. La supervivencia media es inferior a un año. Los factores asociados a mal pronóstico son: una edad avanzada, la presentación inicial con insuficiencia suprarrenal, el tamaño tumoral, la elevación de la LDH, la beta-2 microglobulina y la afectación de otros órganos durante el transcurso de la enfermedad<sup>3</sup>.

En conclusión, el LSP es una entidad infrecuente que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las masas suprarrenales bilaterales asociadas a fiebre prolongada con o sin insuficiencia suprarrenal concomitante. Las pruebas de imagen y de laboratorio nos orientan hacia el diagnóstico que se confirma con el estudio anatomo-patológico. El conocimiento de esta enfermedad, así como su diagnóstico precoz, nos ayudará a un correcto tratamiento y a la mejora en el pronóstico a largo plazo.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Mantzios G, Tsirigotis P, Veliou F, Boutsikakis I, Petraki L, Kolovos J, et al. Primary adrenal lymphoma presenting as Addison's disease: case report and review of the literature. *Ann Hematol*. 2004;83:460-3.
2. Alama M, Robles A, Roca I, Sales A, Navarro M, Román P. Linfoma suprarrenal primario bilateral: una presentación inusual. *An Med Interna*. 2002;19: 524-6.
3. Dutta P, Bhansali A, Venkatesan R, Rai B, Kumar V. Primary adrenal lymphoma. *Endocrinologist*. 2005;15:340-2.
4. Li Y, Sun H, Gao S, Bai R. Primary bilateral adrenal lymphoma: 2 case reports. *J Comput Assist Tomogr*. 2006;30:791-3.
5. Scully R, Mark E, McNeely W, Ebeling S, Ellender S, Peters C. Presentation of case 35-2000. *N Engl Med*. 343:1477-83.
6. Tumino S, Leotta M, Branciforte G, Mantero F, Calogero A. Bilateral adrenal non-Hodgkin lymphoma type B. *J Endocrinol Invest*. 2003;26:1120-3.
7. Fukushima A, Okada Y, Tanikawa T, Onaka T, Tanaka A, Higashi T, et al. Primary bilateral adrenal intravascular large B-cell lymphoma associated with adrenal failure. *Intern Med*. 2003;42:609-14.

R. Salas Campos, C. Arauco Mejía, R. Rivera Irigoín  
y F. Rosell Abaurrea  
Servicio de Medicina Interna.  
Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona.