

CASO CLÍNICO

Carcinoma oncocítico suprarrenal funcional

A. J. Camacho-Castro*, V. Osornio-Sánchez, J. A. Martínez, G. Fernández-Noyola, Z. Santana-Ríos, G. Recinos-Carrera, S. Ahumada-Tamayo, F. García-Salcido, E. Muñoz-Ibarra, E. Mayorga-Gómez, G. Garza-Sainz, I. Uberetagoyena-Tello de Meneses, A. Palmeros-Rodríguez, V. Cornejo-Dávila, C. Martínez-Arroyo, M. Cantellano-Orozco, J.G. Morales-Montor y C. Pacheco-Gahbler

División de Urología, Hospital General “Dr. Manuel Gea González”, México D.F., México

PALABRAS CLAVE

Carcinoma oncocítico funcional;
Suprarrenal; México.

Resumen Los carcinomas adrenocorticales son tumores raros, agresivos, que pueden ser funcionales, causando síndrome de Cushing y/o virilización, o no funcionales, presentándose como una masa abdominal o un hallazgo incidental. Cuentan con una incidencia de 1 a 2 casos por 1,000,000 de habitantes; más común en mujeres, mostrando una distribución etaria bimodal; pueden ser esporádicos o relacionarse con algún síndrome hereditario.

El objetivo del presente artículo es describir el caso y manejo de un carcinoma oncocítico suprarrenal funcional, en el Hospital General “Dr. Manuel Gea González”.

Se presenta mujer de 27 años de edad, menarca a los 15 años, ciclos menstruales irregulares, FUM hace 4 años, gestas 0. Su padecimiento actual inició hace 5 años con acné diseminado tipo queloideo, acompañado de hirsutismo y aumento de peso ponderal de aproximadamente 7 Kg por año, un año después se agregó amenorrea. Al examen físico se encontró vello grueso en región de la barbilla y región supralabial, lesiones pustulosas múltiples en cara y tórax, cuello con acantosis *nigricans*, abdomen globoso por panículo adiposo, blando, con peristaltismo activo, genitales externos con clitoromegalia, labios mayores rugosos, así como distribución androide del vello púbico. Perfil hormonal: androstenediona 4,075 pg/mL, dehidroepiandrosterona sulfato (DHEA-S) mayor a 1,000 mg/dL. Tomografía axial computarizada (TAC) abdominopélvica con tumoración de glándula suprarrenal izquierda de 8 cm. Se realizó adrenalectomía izquierda abierta, encontrando tumor suprarrenal sin datos de infiltración a estructuras adyacentes. Reporte histopatológico: carcinoma de corteza suprarrenal de tipo oncocítico encapsulado, de 8 x 7 cm, con un peso de 150 g.

El manejo del carcinoma adrenocortical es la resección quirúrgica completa, con terapia adyuvante con mitotan y/o radioterapia en casos que lo ameriten. Se prefiere un abordaje

* Autor para correspondencia: Calzada de Tlalpan N° 4800, Colonia Sección XVI, Delegación Tlalpan, C.P. 14080, México D.F., México. Teléfono: 4000 3044, ext. 3298. Correo electrónico: ajcc7@hotmail.com (A. J. Camacho-Castro).

KEYWORDS

Functioning oncocytic carcinoma; Adrenal; Mexico.

laparoscópico en tumores pequeños (menores de 6 cm); para los tumores de 8 cm o más el abordaje abierto es una mejor opción. Existen 27 casos de neoplasias oncocíticas adrenocorticales reportados en la literatura médica, de los cuales sólo 3 son carcinomas oncocíticos; todos reportados como no funcionales.

Functioning adrenal oncocytic carcinoma

Abstract Adrenocortical carcinomas are rare and aggressive tumors. They can be functioning, causing Cushing's syndrome and/or virilization, or nonfunctioning, presenting as an abdominal mass or incidental finding. They have an incidence of 1 to 2 cases per 1,000,000 inhabitants and are more common in women, showing a bimodal age distribution. They can be sporadic or related to a hereditary syndrome.

The aim of the present article was to describe the case and management of a functioning adrenal oncocytic carcinoma at the Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

A 27-year-old woman had a past medical history of menarche at 15 years of age, irregular menstrual cycles, LMP 4 years ago, and 0 pregnancies. Five years prior, the patient presented with widespread keloid acne, hirsutism, weight gain of approximately 7 kg per year, and amenorrhea one year later. Physical examination revealed thick hair on the chin and upper lip areas, multiple pustular lesions on the face and chest, acanthosis *nigricans* on the neck, a soft, distended abdomen due to the adipose panicle, active peristalsis, the external genitals with clitoromegaly and coarse labia majora, and android pubic hair distribution. Hormonal profile: androstenedione 4,075 pg/ml, dehydroepiandrosterone sulfate (DHEA-S) above 1,000 mg/dl. Abdominopelvic computerized axial tomography (CAT) scan identified a left-side, 8 cm adrenal gland tumor. Open left adrenalectomy was performed and an adrenal tumor was found with no data of infiltration into the adjacent structures. The histopathologic study reported encapsulated, oncocytic carcinoma of the adrenal cortex measuring 8 x 7 cm and weighing 150 g.

Adrenocortical carcinoma management is complete surgical resection, with adjuvant mitotane therapy and/or radiotherapy when necessary. Laparoscopic approach is preferable in small tumors (under 6 cm), whereas open technique is recommended for tumors that are 8 cm or larger. There are 27 cases of adrenocortical oncocytic tumors reported on in the medical literature and only 3 deal with oncocytic carcinomas; all are reported as non-functioning.

Introducción

Los tumores unilaterales o masas de la glándula suprarrenal son comunes. Se clasifican como funcionales (secretores de hormonas) o silenciosos, así como benignos o malignos. La mayoría de los tumores adrenocorticales son benignos (adenomas no funcionantes), y descubiertos de manera incidental en estudios de imagen abdominal (incidentalomas adrenales)¹⁻⁴. También se presentan como adenomas secretores de hormonas que causan síndrome de Cushing, aldosteronismo primario, o de manera menos frecuente virilización. Los carcinomas adrenocorticales son tumores raros, agresivos, que pueden ser funcionales, causando síndrome de Cushing y/o virilización, o no funcionales, presentándose como una masa abdominal o un hallazgo incidental. Cuentan con una incidencia de 1 a 2 por 1,000,000 de habitantes, aun así muestran una incidencia anual excepcionalmente alta en niños de Brasil; son más común en mujeres y con una distribución etaria bimodal; pueden ser esporádicos o relacionarse con algún síndrome hereditario^{5,6}.

Dentro de dichos síndromes hereditarios encontramos el síndrome de Li-Fraumeni, Beckwith-Wiedemann, Carney y neoplasia endocrina múltiple tipo 1, todos relacionados con

mutaciones germinales a nivel de supresores tumorales como TP53, y aumento en la expresión de factores de crecimiento como IGF2, asimismo pueden acompañarse de la presencia de otro tipo de tumores como carcinoma de mama, tumor de Wilms, mixomas cardíacos y cutáneos, tumores neuroendocrinos, de paratiroides, pituitaria y pancreáticos^{2,4}.

La realización de estudios de imagen de tipo tomografía axial computarizada (TAC) abdominopélvica de rutina han llevado a un aumento en la identificación de masas suprarrenales ocultas, todas estas masas deben de ser estudiadas en busca de exceso de secreción hormonal, incluyendo cortisol, aldosterona y catecolaminas; el hipercortisolismo independiente de ACTH es una actividad hormonal comúnmente encontrada en relación con el carcinoma adrenocortical^{3,6}.

La primera línea de estudios de imagen consiste en TAC abdominopélvica, con medición tardía de contraste (*washout*)⁷, este se utiliza para distinguir entre adenomas suprarrenales benignos de carcinoma adrenocortical, feocromocitoma o enfermedad metastásica; otras opciones que existen en estudios de imagen son la resonancia magnética, PET o ultrasonido abdominal³.



Figura 1 Clitoromegalia.



Figura 2 Neoplasia suprarrenal izquierda, fase simple.



Figura 3 Neoplasia suprarrenal izquierda, fase arterial.



Figura 4 Neoplasia suprarrenal izquierda, fase venosa.

El objetivo del presente artículo es describir el caso y manejo de un carcinoma oncocítico suprarrenal funcional, en el Hospital General “Dr. Manuel Gea González”.

Presentación del caso

Femenina de 27 años de edad, menarca a los 15 años, ciclos menstruales irregulares, fecha de última regla hace 4 años, ningún embarazo. Inició hace 5 años con acné diseminado tipo queñoideo, acompañado de hirsutismo y aumento de

peso de aproximadamente 7 Kg por año, manejada en medio privado como síndrome de ovario poliquístico sin mejoría, un año después se agregó amenorrea, por lo cual fue referida a nuestra Institución. A la exploración física se encuentra con vello grueso en la región de la barbilla y región supralabial, lesiones pustulosas múltiples en cara y tórax, algunas en fase de costra y cicatriz, cuello con acantosis *nigricans*, abdomen globoso por panículo adiposo, blando, con peristaltismo activo, genitales externos con clitoromegalia (fig. 1), labios mayores rugosos, así como distribución androide del vello púbico. Su perfil hormonal con androstenediona

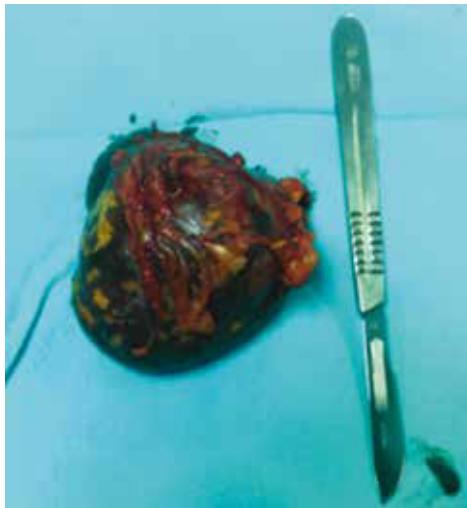


Figura 5 Neoplasia suprarrenal, pieza quirúrgica.

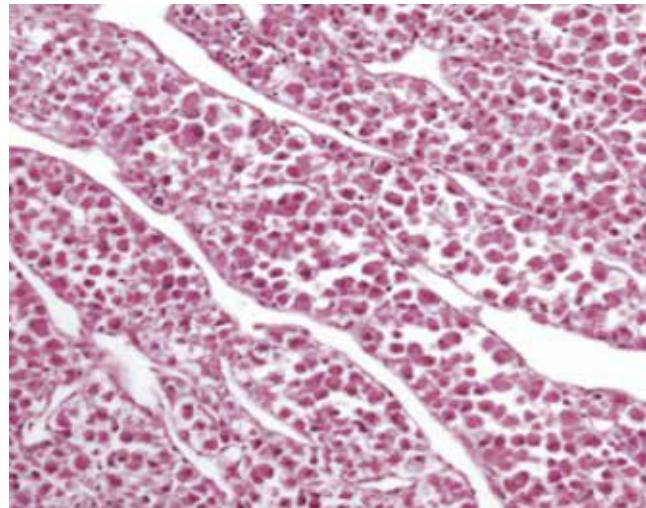


Figura 6 Imagen microscópica.

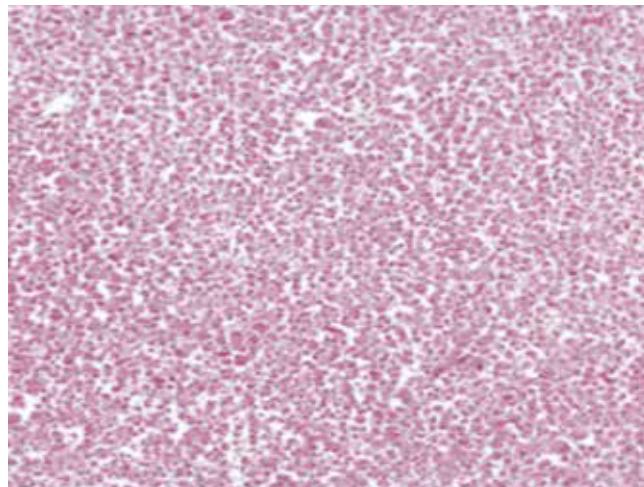


Figura 7 Imagen microscópica.

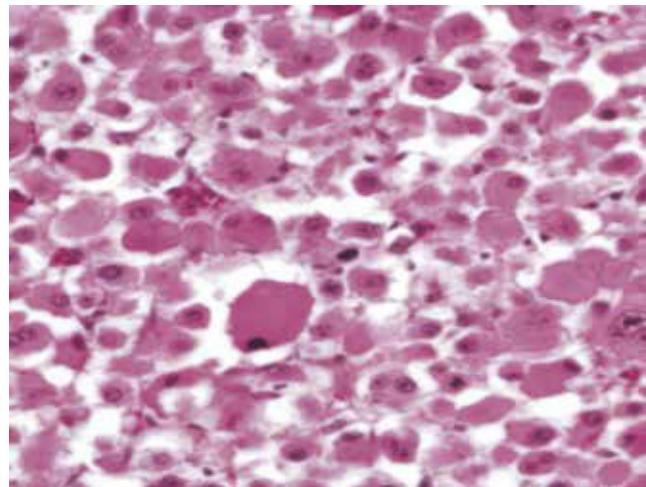


Figura 8 Imagen microscópica.

4,075 pg/mL, dehidroepiandrosterona sulfato (DHEA-S) mayor a 1,000 mg/dL. TAC abdominopélvica con tumoración de glándula suprarrenal izquierda de 8 cm (figs. 2, 3 y 4), con un porcentaje de eliminación del contraste a los 15 minutos (*washout*) mayor del 60%, por lo que se realizó adrenalectomía izquierda abierta, encontrando tumor suprarrenal sin datos de infiltración a estructuras adyacentes (fig. 5). El reporte histopatológico mostró carcinoma de corteza suprarrenal de tipo oncocítico encapsulado, de 8 x 7 cm, con un peso de 150 g (figs. 6, 7 y 8). Con adecuada evolución postoperatoria, no aceptó terapia adyuvante, actualmente asintomática bajo vigilancia.

Discusión

El manejo del carcinoma adrenocortical es la resección quirúrgica completa, con terapia adyuvante con mitotano y/o radioterapia en casos que lo ameriten. Se prefiere un abordaje laparoscópico en tumores pequeños (menores de 6 cm); para los tumores de 8 cm o más, con presentación rápida de virilización, femenización o síndrome de Cushing, así como historia familiar de feocromocitoma maligno, el abordaje abierto es una mejor opción. Actualmente, se comienzan a estudiar los resultados en el manejo de masas de gran tamaño por vía laparoscópica, así como cirugía asistida por robot⁷⁻¹⁰.

Conclusiones

Existen 27 casos de neoplasias oncocíticas adrenocorticales reportados en la literatura médica, de los cuales 22 son oncocitomas, 2 neoplasias oncocíticas de potencial maligno incierto, y sólo 3 carcinomas oncocíticos; todos reportados como no funcionales, a excepción de un adenoma oncocítico que produjo síntomas virilizantes.

Financiamiento

No se recibió ningún patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Saunders BD, Doherty GM. Laparoscopic adrenalectomy for malignant disease. *Lancet Oncol* 2004;5(12):718-726.
2. Allolio B, Fassnacht M. Clinical review: Adrenocortical carcinoma: clinical update. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;91(6):2027-2037.
3. Elsayes, Khaled M, Caolli, et al. Adrenal imaging: a practical guide to diagnostic workup and spectrum of imaging findings. *Appl Radiol* 2011;40(09):14-19.
4. Shono T, Sakai H, Takehara K, et al. Analysis of numerical chromosomal aberrations in adrenal cortical neoplasms by fluorescence in situ hybridization. *J Urol* 2002;168(4 Pt 1):1370-1373.
5. Phan AT. Adrenal cortical carcinoma-review of current knowledge and treatment practices. *Hematol Oncol Clin North Am* 2007;21(3):489-507.
6. Roman S. Adrenocortical carcinoma. *Curr Opin Oncol* 2006;18(1):36-42.
7. Sangwaiya MJ, Boland GW, Cronin CG, et al. Incidental adrenal lesions: accuracy of characterization with contrast-enhanced washout multidetector CT-10 minute delayed imaging protocol revisited in a large patient cohort. *Radiology* 2010;256(2):504-510.
8. Tanaka M, Ono Y, Matsuda T, et al. Guidelines for urological laparoscopic surgery. *Int J Urol* 2009;16(2):115-125.
9. Boylu U, Oommen M, Lee BR, et al. Laparoscopic adrenalectomy for large adrenal masses; pushing the envelope. *J Endourol* 2009;23(6):971-975.
10. Boris RS, Gupta G, Linehan WM, et al. Robot-assisted laparoscopic partial adrenalectomy: initial experience. *Urology* 2011;77(4):775-780.