

Leiomioma suprarrenal primario: a propósito de un caso



Primary adrenal leiomyosarcoma: a case report

Presentamos el caso clínico de un leiomioma suprarrenal primario, neoplasia de tejido blando originada de la capa muscular de las venas de la glándula suprarrenal. Es una entidad muy rara que cuenta con muy pocos casos descritos en la literatura.

Se trata de un varón de 77 años cuyos antecedentes más destacados son *flutter* auricular tratado mediante ablación e hipertensión arterial en tratamiento con losartán e hidroclotiazida sin llegar a objetivos de control. En el estudio urológico por hipertrofia prostática se solicitó resonancia magnética abdominal, en la que se describe una masa retroperitoneal en la región suprarrenal izquierda de 102x70 mm; a considerar masa suprarrenal o conglomerado adenopático. Posteriormente se realizó TC toracoabdominal en la que se informa de gran masa retroperitoneal de aspecto sólido que parece depender de la glándula suprarrenal izquierda, de 70x80x80 mm. Ante este hecho fue remitido a consultas de endocrinología para estudio funcional.

En la anamnesis y exploración física no se encontraron datos que sugirieran claramente disfunción hormonal suprarrenal. Tampoco dolor lumbar ni datos de alteración en el retorno venoso. Los estudios de funcionalidad suprarrenal fueron los siguientes: cortisol saliva media noche <0,054 µg/dl (normal:<0,208 µg/dl), cortisol tras dexametasona 2,1 µg/dl (normal:<1,8 µg/dl), renina 42,1 µU/mL (normal:2,8-39,9 µU/mL), aldosterona 5,54 ng/dl (normal:1,17-23,6 ng/dl), metanefrina 73 pg/ml (normal:<100 pg/ml), normetanefrina 145 pg/ml (normal:<180 pg/ml). Con estos resultados se llegó a la orientación diagnóstica de masa adrenal no funcionante.

Se decidió intervención quirúrgica al tratarse de una masa suprarrenal de grandes dimensiones; sin entenderse necesaria presentación ante comité disciplinar conforme a guías de tratamiento. Tampoco se efectuaron otras pruebas diagnósticas previas a la intervención.

Se realizó por tanto resección de masa retroperitoneal izquierda en bloque con riñón izquierdo al estar el pedículo renal englobado por la masa y ser irreseccable. La masa fue definida en el informe quirúrgico como sólida, nodular, dura y fija, con aspecto de sarcoma.

En el análisis anatomopatológico (fig. 1) se informó de tumoración de 101x82 mm dependiente de la glándula suprarrenal izquierda con márgenes libres en el análisis macroscópico. Histológicamente se describió como tumor que surge de la muscular del vaso, moderadamente diferenciado y sin necrosis. Se informa como una proliferación celular bien delimitada constituida por elementos fusocelulares con atipia en patrón estoriforme, observando un máximo de 7 mitosis por 10 campos de gran aumento. Ki67 del 5-10%. Se realizó amplio panel IHQ resultando receptores de estrógenos negativos, sinaptofisina negativa; cromogranina negativa, alfa inhibina negativa, CD34 negativo; S100 negativo, D240 negativo; EMA negativo; citoqueratina de amplio espectro negativo; calretinina negativa;

STATE6 negativo; actina de músculo liso positiva y caldesmon positivo. Bordes quirúrgicos no afectos. Score de sarcomas: diferenciación (2), necrosis (0) y mitosis (1) = score total 3 (grado 1). Ganglios linfáticos preaórticos sin evidencia de malignidad. Diagnóstico final de infiltración por leiomioma sarcoma.

En el seguimiento posterior se ha realizado PET/CT oncológico con FDG-F18 que es informado como cambios poscirugía a nivel abdominal, sin evidencia de focos hipermetabólicos sugestivos de malignidad. El paciente, 3 meses tras la cirugía, se encuentra asintomático y se ha comprobado la ausencia de insuficiencia suprarrenal.

El incidentaloma suprarrenal es un motivo de consulta frecuente en las consultas de endocrinología, con un aumento en su incidencia dada la mayor realización de técnicas de imagen. Se estima en las series radiológicas una frecuencia del 3% en pacientes de 50 años con aumento que puede llegar hasta el 10% en pacientes más ancianos¹.

Los leiomiomas son subtipo de sarcomas de tejidos blandos que surgen del músculo liso contenido en diversos órganos como el útero o el tubo digestivo. Sin embargo, existen muy pocos casos registrados de leiomioma primario suprarrenal. Se cree que se origina de la pared de músculo liso de la vena central de la glándula suprarrenal y sus ramificaciones².

En los pocos casos descritos de leiomioma primario suprarrenal no se han apreciado diferencias en la incidencia entre sexos ni en la lateralidad del tumor, siendo en la mayoría de las ocasiones unilateral. El rango de edad es muy amplio, con mayor prevalencia en la sexta década. Se ha sugerido que su aparición puede estar relacionada con la inmunosupresión, así como serología positiva para VIH y virus de Epstein-Barr³.

La clínica suele encontrarse en relación con la compresión de estructuras vecinas por su crecimiento en el retroperitoneo, siendo el dolor lumbar ipsilateral el síntoma más frecuente. El tamaño medio de la masa es de 10±5,9 cm. La invasión vascular está presente en el 26,5% de los casos reportados, pudiendo producir edema en extremidades inferiores, angioedemas o varices abdominales⁴.

El diagnóstico preoperatorio es muy difícil ya que no existen datos analíticos, radiológicos ni otros biomarcadores que permitan diferenciar al leiomioma suprarrenal primario de otras posibles alteraciones apreciadas radiológicamente. Además, la biopsia no se recomienda salvo historia de malignidad de otro origen¹. Los leiomiomas no producen hiperfunción hormonal suprarrenal. Por todo lo comentado, el diagnóstico se obtiene mayoritariamente posterior a la cirugía, tras análisis histológico^{3,4}. Sí es de utilidad valorar las características y el tamaño de la estructura descrita en la técnica de imagen ya que puede modificar la actitud terapéutica¹.

El análisis anatomopatológico es indispensable para el diagnóstico. Se suele describir la presencia de células fusiformes con proliferación de haces entrecruzados, pleomorfismo nuclear, así como pequeños nucleolos prominentes con moderado polimorfismo, necrosis y hemorragia⁵. Los leiomiomas convencionales muestran reactividad para varios marcadores de tejido blando como desmina, actina de músculo liso o vimentina⁴. Aunque la mayoría son de tipo convencional, existen variantes pleomórficas, en los que la expresión de marcadores es variable^{6,7}.

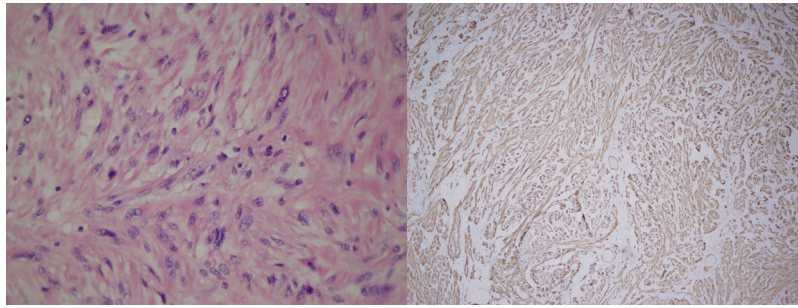


Figura 1 Izquierda: presencia de proliferación fusocelular con atipia (HE 40X). Derecha: positividad difusa para técnica IHQ actina de músculo liso.

El tratamiento de elección es la resección completa de la lesión. El uso de radioterapia adyuvante se valora en pacientes con mal pronóstico⁸.

El pronóstico depende tanto del tamaño de la lesión como de su extensión y localización, la presencia de trombosis venosas, invasión de estructuras vecinas y presencia de metástasis, así como las características histológicas. El mayor factor pronóstico de supervivencia es la obtención de bordes quirúrgicos libres de enfermedad. A pesar de tener un crecimiento lento y no ser frecuente la diseminación metastásica hasta etapas finales de la evolución, el pronóstico es malo en base a recidivas locales^{9,10}.

Bibliografía

1. European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors Fassnacht M, Arlt W, Bancos I, Dralle H, Newell-Price J, Sahdev A, et al. Management of adrenal incidentalomas. *Eur J Endocrinol*. 2016;175(2):G1–34, <https://doi.org/10.1530/EJE-16-0467>.
2. Lack EE, Graham CW, Azumi N, Bitterman P, Runsnock EJ, O'Brien W et al. Primary leiomyosarcoma of adrenal gland Case report with immunohistochemical and ultrastructural study. *Am J Surg Pathol*. 1991;15:899–905, <https://doi.org/10.1097/00000478-199109000-00011>.
3. Zhou Y, Tang Y, Tang J, Deng F, Gong G, Dai Y. Primary adrenal leiomyosarcoma: a case report and review of literature. *International journal of clinical and experimental pathology*. 2015;8(4):4258–63.
4. Doppalapudi SK, Shah T, Fitzhugh VA, Bargman V. Primary adrenal leiomyosarcoma with inferior vena cava extension in a 70-year-old man. *BMJ Case Rep*. 2019;12(3.):e227670, 10.1136/bcr-2018-227670.
5. Onishi T, Yanagihara Y, Kikugawa T, Miura N, Noda T, Kakuda T, et al. Primary adrenal leiomyosarcoma with lymph node metastasis: a case report. *World J Surg Oncol*. 2016;14:176, <https://doi.org/10.1186/s12957-016-0936-z>.
6. Mohanty SK, Balani JP, Parwani AV. Pleomorphic leiomyosarcoma of the adrenal gland: case report and review of the literature. *Urology*. 2007;70(3), <https://doi.org/10.1016/j.urology.2007.07.029> 591.e5–7.
7. Oda Y, Miyajima K, Kawaguchi K, Tamiya S, Oshiro Y, Hachitanda Y, et al. Pleomorphic leiomyosarcoma: clinicopathologic and immunohistochemical study with special emphasis on its distinction from ordinary leiomyosarcoma and malignant fibrous histiocytoma. *Am J Surg Pathol*. 2001;25(8):1030–8, <https://doi.org/10.1097/00000478-200108000-00007>.
8. Strander H, Turesson I, Cavallin-Stahl E. A systematic overview of radiation therapy effects in soft tissue sarcomas. *Acta Oncol*. 2003;42(5–6):516–31, <https://doi.org/10.1080/02841860310014732>.
9. Mencoboni M, Bergaglio M, Truini M, Varaldo M. Primary Adrenal Leiomyosarcoma: A Case Report and Literature Review. *Clin Med Oncol*. 2008;2:353–6, <https://doi.org/10.4137/CMO.S627>.
10. Capozzi RG, Lucas I, Finelli SM. Leiomiosarcoma primario de la glándula adrenal Presentación de caso. *Rev Argent Radiol*. 2014;78(1):30–4, [https://doi.org/10.1016/S0048-7619\(14\)70036-5](https://doi.org/10.1016/S0048-7619(14)70036-5).

Raúl Rodríguez Escobedo^{a,b,*},
Jessica Ares Blanco^{a,b}, Soraya Lanes Iglesias^{a,b},
Luis Manuel Fernández Fernández^a
y Edelmiro Luis Menéndez Torre^{a,b}

^a Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA),
Oviedo, España

^b Grupo de Investigación en Endocrinología, Nutrición,
Diabetes y Obesidad (ENDO), Instituto de Investigación
Sanitaria del Principado de Asturias (ISPA)

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: raulrodriguezescobedo@gmail.com
(R. Rodríguez Escobedo).

<https://doi.org/10.1016/j.endinu.2020.04.005>
2530-0164/

© 2020 SEEN y SED. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los
derechos reservados.