



P-116 - CARCINOMA SUPRARRENAL GIGANTE: UNA RARA ENTIDAD. REVISIÓN A PROPÓSITO DE UN CASO

Flórez Gamarra, Mariela Lizet; Ochagavía Cámara, Santiago; Muñoz Rivas, Ana; Romera Martínez, José Luis; Josa Martínez, Miguel; Muñoz López-Peláez, Vicente; Caballero Gómez, Francisca; Torres García, Antonio José

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Resumen

Objetivos: Presentar el caso de un carcinoma suprarrenal gigante diagnosticado e intervenido en nuestro centro al tratarse de una patología con muy baja incidencia.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 51 años con antecedentes importantes de síndrome de Marfan por mutación en el gen FBN1, disección aortica tipo A con sustitución mitro-aórtica. Diagnosticada desde 2013 de incidentaloma suprarrenal de 3 cm sin actividad hormonal conocida, que en el último año refiere hirsutismo progresivo, calor, sudoración y mareos habituales sin ganancia de peso. Ingresa a cargo de Cardiología por cuadro de flutter auricular para realizarse estrategia de control del ritmo, que se logra mediante cardioversión eléctrica. A la exploración física destaca un aspecto marfanoide, con asimetría facial, escoliosis, hirsutismo y la presencia de una masa palpable en flanco-hipocondrio izquierdo, por lo que se solicita ecografía-doppler de abdomen, que demuestra una masa de difícil definición ampliando estudio con TC de abdomen, que identifica una gran masa retroperitoneal de origen adrenal izquierdo de 26 × 19 × 14 cm sin claros signos de invasión aunque en contacto extenso con el riñón izquierdo sospechoso de carcinoma suprarrenal vs feocromocitoma no funcionante. En el estudio endocrinológico destacan: DHEA-S (47,9 umol/L (0,0-0,0)), estradiol 17 beta (44,0 pg/mL (0,0-0,0)) y testosterona (6,9 nmol/L (0,3-2,6)). Se realiza adrenalectomía y nefrectomía izquierda abierta + colocación de malla de prolene supraaponeurótica. La anatomía patológica definitiva se corresponde con carcinoma de la glándula suprarrenal. Cursa con cuadro de insuficiencia suprarrenal posterior manteniendo tratamiento con hidroaltesona. Es valorada por Oncología quienes deciden mantener seguimiento clínico. Tras un año de la cirugía se evidencia aparición de LOES hepáticas sospechosas de metástasis iniciándose tratamiento con mitotano con adecuada tolerancia.

Discusión: El carcinoma suprarrenal es un tumor muy agresivo con una incidencia de un caso por 1,7 millones/habitantes/año; siendo la neoplasia endocrina maligna más infrecuente. Suele ser más frecuente en mujeres. La edad media de presentación es 45 años. Son funcionantes en un 60% de los casos, pudiendo determinar la clínica que presentan, aunque la mayoría crecen siendo asintomáticos hasta alcanzar grandes tamaños, empeorando el pronóstico. El 40-70% presentan metástasis o invasión a estructuras vecinas al diagnóstico siendo más frecuentes en tumores mayores de 4 cm. La diseminación del tumor ocurre en el 82% de los casos y la recurrencia local es la norma, con una supervivencia baja. El tratamiento principal es la cirugía radical, siendo la radioterapia y diversos

tratamientos médicos (mitotano, quimioterapia e inhibidores de la esteroidogénesis) tratamientos complementarios. El mitotano es el agente quimioterápico más efectivo para el tratamiento del carcinoma cortico adrenal. El carcinoma suprarrenal es una neoplasia endocrina maligna, agresiva y de mal pronóstico muy poco frecuente, su baja incidencia y su amplia variabilidad clínica pueden retrasar su diagnóstico ensombreciendo el pronóstico. La resección quirúrgica completa, como se realizó en nuestro caso, es la única terapia efectiva y con potencial curativo. La resección R0 es el factor pronóstico con mayor fuerza predictora de supervivencia.