

dificultades técnicas que pongan en riesgo la rotura de la cápsula tumoral, deberá reconvertirse siempre a laparotomía para realizar una correcta resección en bloque con márgenes apropiados y asegurar una mayor supervivencia del paciente<sup>1</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Fassnacht M, Kroiss M, Allolio B. Update in adrenocortical carcinoma. *J Clin Endocrinol Metab.* 2013;98:4551-64.
2. Fassnacht M, Allolio B. What is the best approach to an apparently nonmetastatic adrenocortical carcinoma? *Clin Endocrinol (Oxf).* 2010;73:561-5.
3. Gagner M, Lacroix A, Prinz RA, Bolté E, Albala D, Potvin C, et al. Early experience with laparoscopic approach for adrenalectomy. *Surgery.* 1993;114:1124-5.
4. Gaujoux S, Brennan M. Recommendation for standardized surgical management of primary adrenocortical carcinoma. *Surgery.* 2012;152:123-32.
5. Ranvier GG, Inabnet WB 3rd. Surgical management of adrenocortical carcinoma. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2015;44:435-52.
6. Kirschner LS. Emerging treatment strategies for adrenocortical carcinoma: A new hope. *J Clin Endocrinol Metab.* 2006;91:14-21.
7. Gaisa N, Klöppel G, Brehmer B, Neulen J, Stephan P, Knüchel R, et al. Virilizing adrenal ganglioneuroma: A rare differential diagnosis in testosterone secreting adrenal tumours [Article in German]. *Pathologe.* 2009;30:407-10.

8. Lughezzani G, Sun M, Perrotte P, Jeldres C, Alasker A, Isbarn H, et al. The European Network for the Study of Adrenal Tumors staging system is prognostically superior to the international union against cancer staging system: A North American validation. *Eur J Cancer.* 2010;46:713-9.
9. Libé R. Adrenocortical carcinoma (ACC): Diagnosis, prognosis, and treatment. *Front Cell Dev Biol.* 2015;3:45.
10. Datta J, Roses RE. Surgical management of adrenocortical carcinoma: An evidence-based approach. *Surg Oncol Clin N Am.* 2016;25:153-70.

Daniel Del Castillo Déjardin, Arantxa Cabrera Vilanova, Margarida Vives Espelta, María Rosa Prieto Butillé y Fàtima Sabench Pereferer\*

Hospital Universitario de Sant Joan de Reus, Universitat Rovira i Virgili, Reus, Tarragona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fatima.sabench@urv.cat

(F. Sabench Pereferer).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.05.005>  
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Linfoma adrenal primario; una entidad poco frecuente en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones suprarrenales



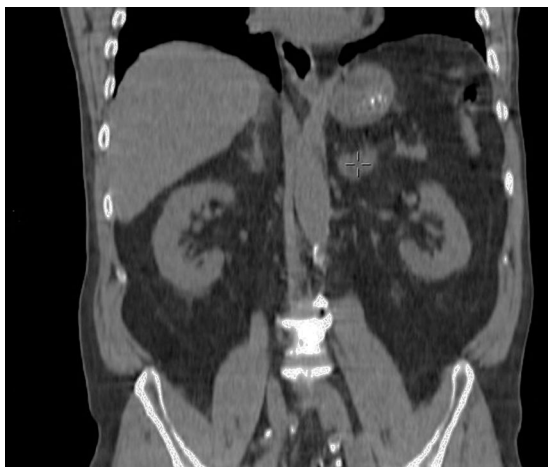
### Primary adrenal lymphoma; a rare entity in the differential diagnosis of suprarrenal tumours

El uso generalizado de técnicas como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética nuclear (RMN) para el seguimiento de pacientes oncológicos, ha aumentado la detección de masas de adrenales<sup>1</sup>. Estas lesiones suponen un reto clínico por las dudas diagnósticas generadas sobre su naturaleza, especialmente en pacientes con antecedentes de neoplasias en pulmón, mama o colon<sup>1,2</sup>.

Presentamos el caso de un paciente varón de 64 años de edad, sin antecedentes personales de interés, intervenido hacía un año por un adenocarcinoma de sigma (estadio pT3N0M0), y que posteriormente recibió tratamiento quimioterápico adyuvante con esquema XELOX. En la TC de seguimiento, realizada a los 9 meses de la cirugía, se objetivó una lesión adrenal izquierda de nueva aparición. La tumoración era ovalada y con valores de atenuación intermedios (fig. 1). En la tomografía por emisión de positrones (PET) presentaba un aumento de la actividad metabólica con un SUV

máximo de 16,47 (fig. 2). Por los antecedentes recientes, la primera sospecha diagnóstica fue la de metástasis adrenal por adenocarcinoma de colon. Por tratarse de una lesión de rápido crecimiento y aparentemente reseccable en las pruebas de imagen, para su caracterización se decidió suprarrenalectomía izquierda laparoscópica. Se realizó resección en bloque de la lesión. El estudio histopatológico describió la presencia de una infiltración de la glándula suprarrenal por un linfoma B difuso de células grandes con una tasa de proliferación celular elevada. El paciente recibió tratamiento con 6 ciclos del esquema quimioterápico rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona (R-CHOP), así como profilaxis intratecal, manteniéndose al año libre de enfermedad.

La afectación adrenal en el contexto de un linfoma no Hodgkin diseminado es infrecuente<sup>2,3</sup>. Sin embargo, el linfoma adrenal primario (LAP) es una entidad poco habitual<sup>1-3</sup>. Los linfomas extranodales localizados en tejido glandular

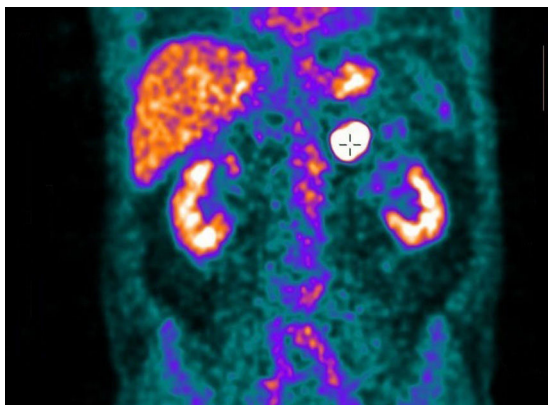


**Figura 1 – Reconstrucción de la TC en la que se evidencia una masa adrenal izquierda.**

representan únicamente el 3%, siendo el tiroides su localización más frecuente<sup>4,5</sup>.

La presentación del LAP es generalmente bilateral<sup>1,6,7</sup>, siendo unilaterales en menos de un tercio de los casos<sup>2,5</sup>. Al diagnóstico la afectación extraadrenal es infrecuente, aunque presenta una marcada tendencia a la diseminación extranodal durante el curso de la enfermedad, especialmente a estómago, hígado y sistema nervioso central<sup>4</sup>.

Es una enfermedad que afecta con mayor frecuencia a varones en la sexta y séptima década de la vida<sup>2,5-7</sup>. Su etiología es desconocida<sup>3,4</sup>. Se especula con la posibilidad de un origen autoinmune secundario a una adrenalitis autoinmune, aunque también se propone un origen hematopoyético por restos embriológicos<sup>4-6</sup>. Se han identificado como factores predisponentes para el desarrollo de la enfermedad una historia de disfunción inmunológica secundaria a neoplasias de otras localizaciones y la infección por el VIH o el virus de Epstein-Barr<sup>6</sup>. Los síntomas clínicos son variables y poco específicos<sup>3</sup>. Los más frecuentes son los síntomas B (fiebre, sudores nocturnos y pérdida de peso), seguidos de dolor abdominal o en región dorsal, anorexia, fatiga o datos clínicos de insuficiencia suprarrenal<sup>5-7</sup>.



**Figura 2 – PET-TC en la que se evidencia la elevada actividad metabólica de la tumoración adrenal.**

Solo el 1% de estos tumores se diagnostica de manera incidental en las pruebas de imagen<sup>5</sup>. La ecogenicidad de estas lesiones es variable y no se ha descrito ningún patrón específico que permita su diagnóstico ecográfico<sup>5</sup>. En la TC, considerado en la actualidad como la prueba de elección en el diagnóstico de las masas adrenales<sup>3</sup>, las lesiones se caracterizan por un aumento generalizado en el tamaño de la glándula, manteniendo su arquitectura pero presentando densidades variables<sup>2</sup>. Es frecuente encontrarlas como lesiones hipocaptantes y con un realce moderado tras la administración de contraste intravenoso<sup>5</sup>. También pueden encontrarse focos de necrosis y hemorragias intraparenquimatosas<sup>3</sup>. En la RMN se presentan como lesiones tanto isointensas como hipointensas en T1 e hiperintensas en T2<sup>3,5</sup>. En el estudio PET siempre presentan aumento en la actividad metabólica<sup>3,5</sup>.

El diagnóstico de confirmación debe ser histológico<sup>1,2</sup>. Ante la sospecha, la exéresis de la glándula o la punción con aguja gruesa guiada por ecografía o TC es la prueba diagnóstica de elección<sup>4,6</sup>. El diagnóstico diferencial debe establecerse con la tuberculosis suprarrenal, hematomas, infecciones, adenomas no funcionantes, feocromocitoma, carcinoma adrenal y metástasis de adenocarcinoma de pulmón, mama, riñón, páncreas o melanoma<sup>1,4</sup>.

El tratamiento de elección debe ser la exéresis quirúrgica, si es una lesión reseccable. Y completarse este con quimioterapia y radioterapia adyuvante<sup>1,6</sup>, aunque el beneficio real de la radioterapia no está bien establecido<sup>5</sup>. El esquema quimioterápico más frecuentemente utilizado es el CHOP con rituximab<sup>6,7</sup>, ya que en los estudios más recientes se demuestra que la combinación de rituximab en el tratamiento de esta, aumenta la supervivencia<sup>5,7</sup>. El pronóstico es desfavorable<sup>3,4</sup>. Las mejores supervivencias se observan cuando la afectación es unilateral<sup>1</sup> y cuando hay una respuesta completa al tratamiento quimioterápico<sup>5</sup>. La resección quirúrgica constituye un factor de buen pronóstico en la mayoría de los análisis univariantes, perdiendo su significación en los multivariantes<sup>5</sup>. Se comportan como factores de mal pronóstico la edad avanzada, el tamaño del tumor, la elevación de la LDH o la insuficiencia suprarrenal en el momento del diagnóstico y la afectación suprarrenal bilateral<sup>2,3,7</sup>.

En conclusión, el linfoma adrenal es una entidad infrecuente, cuyo diagnóstico se alcanza generalmente tras la exéresis de la glándula afectada. Presenta un pronóstico desfavorable, aunque el tratamiento con inmunoterapia mejora el pronóstico de los pacientes.

## Financiación

No se ha precisado financiación para la realización de este manuscrito

## BIBLIOGRAFÍA

1. D'Antonio A, Adesso M, Caleo O, Caleo A. Adrenal gland non-Hodgkin's lymphoma in a patient with pulmonary adenocarcinoma. *BMJ Case Rep.* 2013. <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2013-009318>.

- Aziz SA, Laway BA, Rangreze L, Lone MI, Ahmad SN. Primary adrenal lymphoma: Differential involvement with varying adrenal function. *Indian J Endocrinol Metab.* 2011;15:220-3.
- Zhang LJ, Yang GF, Shen W, Qi J. Imaging of primary adrenal lymphoma: Case report and literature review. *Acta Radiol.* 2006;47:993-7.
- Kacem K, Zriba S, Lakhal RB, Aissaoui L, Amor RB, Abdennebi YB, et al. Primary adrenal lymphoma. *Turk J Haematol.* 2014;31:188-91.
- Rashidi A, Fisher SI. Primary adrenal lymphoma: A systematic review. *Ann Hematol.* 2013;92:1583-93.
- Dasararaju R, Avery RA. Primary adrenal lymphoma with paraneoplastic syndrome. *N Am J Med Sci.* 2013;5:721-3.
- Kim KM, Yoon DH, Lee SG, Lim SN, Sug LJ, Huh J, et al. A case of primary adrenal diffuse large B-cell lymphoma achieving complete remission with rituximab-CHOP chemotherapy. *J Korean Med Sci.* 2009;24:525-8.

Elena Sagarra Cebolla<sup>a\*</sup>, Jose Ángel López Baena<sup>a</sup>, Sergio Carrasco Muñoz<sup>b</sup>, Javier del Corral Rodríguez<sup>a</sup> y Pablo Lozano Lominchar<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [esc\\_zgz@hotmail.com](mailto:esc_zgz@hotmail.com) (E. Sagarra Cebolla).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.05.004>  
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Técnica de Karydakís modificada para el tratamiento del sinus pilonidal gigante



### Modified Karydakís procedure for giant pilonidal sinus

La técnica de Karydakís para el tratamiento del sinus pilonidal es una cirugía ampliamente aceptada por la comunidad científica<sup>1,2</sup>. Consiste en llevar a cabo una resección asimétrica que aplana la fosita natal y lateraliza la sutura quirúrgica<sup>3</sup>, fabricando un colgajo desde el borde medial para cubrir el defecto y cerrar la herida evitando el pliegue interglúteo.

Presentamos los casos de 3 pacientes con sinus pilonidal de gran tamaño, por encima de 12 cm, con proyecciones laterales/bilaterales del pseudoquistes (tabla 1). Se practicó en todos los casos una reconstrucción con técnica de Karydakís (figs. 1 y 2). Para ello, se traza una línea paramediana a 2 cm de la línea media (será el nuevo eje medio) desplazada hacia el lado donde se ubica el orificio secundario o se palpa una induración provocada por el sinus pilonidal; el extremo caudal de la incisión es desplazada 1 cm más hacia lateral

con el objetivo de alejar la herida del ano. El borde medial de la incisión sigue un trayecto curvo que cruza la línea media incluyendo el/los orificio/s primario/s, y el borde lateral debe ser simétrico con el medial para evitar que la cicatriz descansa sobre la línea media<sup>3,4</sup>. Se reseca todo el tejido afectado hasta alcanzar la fascia sacrococcígea. En el tejido graso subcutáneo del borde medial de la herida a 1 cm de profundidad de la piel, se crea un colgajo de tejido graso a lo largo de la extensión de la herida de unos 2 cm. El labio inferior de dicho colgajo es suturado a la fascia retrosacra en la línea media con puntos sueltos, lo que provoca un desplazamiento lateral del colgajo. Se da una nueva capa de puntos sueltos para afrontar la superficie cuenta disminuyendo el espacio muerto. Sin embargo, en nuestros casos existían proyecciones bilaterales que obligaban a

**Tabla 1 – Datos clínicos y quirúrgicos de los pacientes**

	Datos personales	Evolución	Exploración física	Cirugía	Tamaño	Figura 2
Paciente 1	Varón de 23 años	3 años	Un OP en LM, una cicatriz de drenaje previo en lado izquierdo, SIGP	Karydakís al lado izquierdo con ampliación por trayecto inferior izquierdo	12 cm	A1-B1
Paciente 2	Varón de 42 años	17 años	Varios OP en LM, un OS izquierdo a 3 cm de LM, SIGP	Karydakís al lado izquierdo con ampliación por trayecto superior izquierdo	14 cm	A2-B2
Paciente 3	Varón de 26 años	7 años	Múltiples OP en LM, induraciones craneales bilaterales, SIGP	Karydakís al lado derecho con ampliaciones superior e izquierda	16 cm	A3-B3

LM: línea media; OP: orificio primario; OS: orificio secundario; SIGP: surco interglúteo profundo.