

Original

# Diversidad en la expresión clínica del carcinoma suprarrenal. Presentación de 7 casos

J.D. MEDIAVILLA<sup>a</sup>, M. LÓPEZ DE LA TORRE<sup>b</sup>, J. MUÑOZ<sup>a</sup>,  
M.J. SÁNCHEZ<sup>c</sup> Y F. JAÉN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. <sup>b</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. <sup>c</sup>Escuela Andaluza de Salud Pública. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

## DIVERSITY OF THE CLINICAL PRESENTATION OF ADRENAL CARCINOMA. ANALYSIS OF 7 CASES

Adrenal carcinoma is an extremely rare tumor (incidence: 0.5-2 cases per million inhabitants/year). Clinical presentation varies from asymptomatic cases (incidentalomas) to hormonal hyperfunction, especially hypercortisolism and androgenization. The large size of these tumors is a sign of their malignancy as well as the rapid development of hormonal symptoms, when these appear. Adrenal carcinoma is a highly aggressive tumor and prognosis is poor. To illustrate the clinical presentation of these tumors, we present 7 cases of adrenal carcinoma diagnosed in our hospital between 1985 and 2000. Because of their large size, imaging techniques allowed us to detect all 7 cases without difficulties. Six of the cases were in stage IV.

*Key words:* Adrenal carcinoma. Incidentaloma. Cushing syndrome. Androgenization.

El carcinoma suprarrenal es un tumor extremadamente infrecuente, cuya incidencia es de 0,5-2 casos por millón de habitantes/año. La presentación clínica es variable, desde casos asintomáticos (incidentalomas) a manifestaciones clínicas de hiperfunción hormonal, sobre todo hipercortisolismo y androgenización. El gran tamaño de estos tumores, así como la rapidez de la aparición de la sintomatología hormonal, cuando aparece, son signos indicativos de malignidad. Es un tumor muy agresivo, con mal pronóstico. Se presentan 7 casos de carcinoma suprarrenal, diagnosticados en nuestro hospital entre los años 1985 y 2000, con el fin de ilustrar su forma de presentación clínica. Por su gran tamaño, las técnicas de imagen nos permitieron detectar sin problemas todos los casos. Seis de los casos se encontraban en estadio IV.

*Palabras clave:* Carcinoma suprarrenal. Incidentaloma. Síndrome de Cushing. Androgenización.

## INTRODUCCIÓN

La gran mayoría de los tumores suprarrenales son benignos, y la rareza de los carcinomas hace que la experiencia sea limitada. Se diagnostican 0,5-2 casos de carcinoma suprarrenal por millón de habitantes/año<sup>1</sup>. La presentación clínica es variable, desde casos asintomáticos (incidentalomas) hasta otros con clínica de hiperfunción hormonal, sobre todo hipercortisolismo y androgenización<sup>2</sup>. El gran tamaño de estos tumores es un signo indicativo de malignidad, así como la rapidez de la instauración de la sintomatología hormonal, cuando aparece. Es un tumor muy agresivo, con mal pronóstico, a pesar de su extirpación quirúrgica.

Se presentan los 7 casos de carcinoma suprarrenal, diagnosticados en nuestro hospital entre los años 1985 y 2000.

## MATERIAL Y MÉTODO

Hemos revisado la historia de los pacientes diagnosticados de carcinoma suprarrenal (confirmado anatomopatológicamente) en el Hospital

Correspondencia: Dr. J.D. Mediavilla.  
Lavadero de las Tablas, 7, 2.º E. 18002 Granada. España.  
Correo electrónico: jdmediavilla@latinmail.com

Manuscrito recibido el 17-11-2003; aceptado para su publicación el 23-2-2004.

**TABLA 1. Características de los pacientes con carcinoma suprarrenal**

Edad (años)	Sexo	Motivo de consulta	Hiperfunción	Expresión funcional	Tamaño (cm)	Estadio	Tratamiento	Supervivencia (meses)
26	M	HTA	Sí	Mixto	9 7	IV	Q	11
24	V	Dolor abdominal	No	No	9	II	Q	(?)
57	M	Masa abdominal	No	No	9 8 6	IV	Q + M	8
60	M	Dolor abdominal e hirsutismo	Sí	Mixto	11 7,5 3	IV	Q	> 24
62	V	Dolor abdominal	No	No	17 12 8	IV	Q	0
31	M	Amenorrea e hirsutismo	Sí	Mixto	20 17 14	IV	Q + M	3
73	V	Dolor abdominal	No	No	> 5	IV	Q	(?)

HTA: hipertensión arterial; M: mujer; V: varón; Q: quirúrgico; M: mitotane.

**TABLA 2. Resultados hormonales prequirúrgicos de los casos 1, 4 y 5\***

Determinación	Valores de referencia	Caso 1	Caso 4	Caso 5
Cortisol plasmático (ng/ml)	95-250	233	135;193	238
Cortisol libre en orina 24 h (mg/día)	20-100	700	600;731	64
Ritmo 20 h (cortisol/ACTH)		199/1	90/28;16/12	83/13
ACTH (pg/ml)	0-30	2	731,41	40
17-cetosteroides (mg/día)	5-15		51,1	
Frenación 2 mg (cortisol/ACTH)		188/2		
Frenación 8 mg dexametasona (cortisol/ACTH)		175/1		
17-OH-progesterona (ng/ml)	0,3-1,25	5,8		
Metanefrinas (mg/día)	0,1-0,64	0,32	0;6 0,13	0,2
ARP (ng/ml/h)	1-2,5	1	0,13 Estímulo: 0,16	296 Estímulo: 349
Aldosterona (pg/ml)	30-100	72	90 Estímulo: 135	0,33 Estímulo: 1,4
Na (mEq/l)	130-145	140		
K (mEq/l)	3,5-5	4,1		
LH (mU/ml)	1-18,5	11,3		
FSH (mU/ml)	2,53-8	8,32		
Testosterona (ng/ml)	0,1-0,8	4,43		
Estradiol (pg/ml)	10-80	330		

ACTH: corticotropina; FSH: hormona foliculostimulante; LH: hormona luteinizante.

\*En los pacientes que tienen 2 determinaciones de un parámetro hormonal, se indican separados por;.

Universitario Virgen de las Nieves de Granada, entre los años 1985 y 2000. La búsqueda de los casos clínicos se hizo con la colaboración del Registro del Cáncer de Granada (Escuela Andaluza de Salud Pública) que recoge los casos diagnosticados de tumores malignos de residentes en la provincia de Granada desde 1985. A continuación, describimos un resumen de los 7 casos identificados. En la tabla 1 ofrecemos las características clínicas de los tumores, y en las tablas 2 y 3, los estudios hormonales de que disponemos.

### Casos clínicos

#### Caso 1

Mujer de 26 años de edad, hipertensa desde que sufriera un cólico nefrítico (cálculo de fosfato amónico) 3 años antes, no tratada ni controlada al respecto (presión arterial [PA], 180/120 mmHg), por lo que consulta en el servicio de medicina interna (unidad de hipertensión arterial [HTA]). Desde la menarquia mantenía menstruaciones regulares hasta 2 años antes, en que comenzó con períodos de oligomenorrea, hasta quedar en amenorrea. Mantuvo menstruaciones con clomifeno alternando con anovulatorios, y aumentó de peso (8 kg en 6 meses). Dos meses antes de la cita le comenzó a aparecer vello facial de forma progresiva en el tronco y los miembros, seborrea, acné y pérdida de cabello frontal, junto a una alteración de la distribución grasa (fundamentalmente en la cara y el tronco), que le daba un aspecto cushingoide. Las determinaciones hormonales se muestran en la tabla 2. La ecografía suprarrenal y la tomografía axial computarizada

**TABLA 3. Resultados hormonales posquirúrgicos del caso 1**

Determinación	Postoperatorio inmediato	10 meses postoperatorio
Cortisol (ng/ml)	16	308
Cortisol libre en orina 24 h (mg/día)	62	1900
ACTH (pg/ml)	4	7
Ritmo (cortisol/ACTH)	9/2	
Frenación 2 mg (cortisol/ACTH)		487/13
Frenación 8 mg (cortisol/ACTH)		498/2
DHEAS (ng/ml)	175	
17-OH-progesterona (ng/ml)	0,32	

ACTH: corticotropina; DHEAS: sulfato de dihidroepiandrosterona.

(TAC) mostraron una masa suprarrenal derecha de 9 7,7 cm, de estructura heterogénea, con áreas de necrosis. Se practicó adrenalectomía derecha. El estudio anatomopatológico mostró una tumoración de 300 g bien delimitada y encapsulada, con hemorragia intranodular y la presencia de una formación quística. Microscópicamente estaba formada por células compactas con patrón de crecimiento trabecular o cordonal, atipias nucleares y multinucleación, con actividad mitótica variable, extensas áreas de necrosis, con calcificación y metaplasia ósea. Su límite con el tejido adyacente en algunos puntos era mal definido y presentaba invasión de vasos capsulares. El resto de adrenal no afectado era atrófico. Aunque inicialmente mejoraron los estigmas cushingoides y recuperó la menstruación durante 3 meses, fue necesaria una

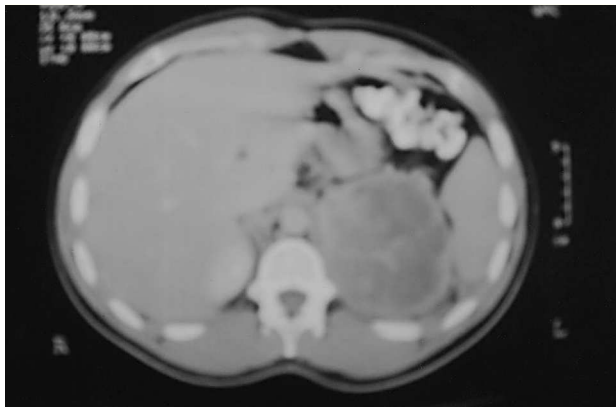


Fig. 1. Tomografía axial computarizada (TAC) de un carcinoma suprarrenal izquierdo de 9 cm, con áreas de necrosis.

sustitución con hidrocortisona por insuficiencia suprarrenal posquirúrgica. Al cabo de 10 meses ésta hubo de suspenderse por recidiva hormonal (tabla 3), por lo que reapareció acné, vello y caída del cabello. La TAC mostraba metástasis hepáticas múltiples y había captación patológica con  $^{131}\text{I}$ -colecsterol en la suprarrenal derecha. Se inició tratamiento con ketoconazol (hasta 1.200 mg/día) y mitotane (hasta 3.500 mg/día), pero fue imposible detener la evolución, y la paciente falleció 13 meses después del diagnóstico.

#### Caso 2

Varón de 24 años de edad, con antecedentes personales de rinitis alérgica, que ingresa por presentar dolor en el flanco izquierdo de 15 días de evolución que no cede a tratamiento analgésico. Presenta una leve pérdida de peso no cuantificada. La exploración física fue normal. Se practicó una ecografía abdominal que detectó una imagen en zona adrenal izquierda de 9 cm, con zonas líquidas en su interior y necrosis, imagen que fue confirmada en una TAC (fig. 1). Se sometió a adrenalectomía completa izquierda. El estudio anatomopatológico confirmó que se trataba de un carcinoma corticosuprarrenal de 8 7 5 cm, con un peso de más de 100 g, que invadía la cápsula y los vasos sanguíneos de ésta. El índice mitótico era bajo. El paciente no siguió evolución posterior en nuestro hospital.

#### Caso 3

Mujer de 57 años de edad con antecedentes de HTA controlada, que consulta en el servicio de urología por síndrome miccional, hematuria y dolor en la fosa renal derecha, irradiado por el trayecto ureteral desde que fue intervenida de una hernia inguinal 11 meses antes. Se había añadido un cuadro constitucional, astenia, anorexia y pérdida de peso (no cuantificada) de varias semanas de evolución. En la exploración física se detectó una masa que ocupaba todo el hemiabdomen derecho, dura y dolorosa. Se realizó ecografía y TAC, que mostró una tumoración derecha, que desplazaba el riñón y se extendía hasta la fosa ilíaca derecha y el lóbulo hepático derecho. Se intervino quirúrgicamente, y se extirparon el riñón derecho y la glándula suprarrenal del mismo lado, para lo que se tuvo que realizar una hepatectomía parcial por infiltración. Se apreció una infiltración de la vena cava. El estudio anatomopatológico mostró un carcinoma suprarrenal de 9 8 6 cm, mal diferenciado que in-

filtraba el hígado y la pared vascular de la cava, y que respetaba el riñón. Microscópicamente, la tumoración epitelial mostraba acusados signos anómalos de anaplasia y nucléolos evidentes, con abundantes signos de división mitótica. Se inició tratamiento con mitotane, a pesar de lo cual la paciente falleció 8 meses después como consecuencia de la evolución de su proceso neoplásico.

#### Caso 4

Mujer de 60 años de edad, hipertensa desde hacía 6 años, controlada con 3 fármacos, que ingresó por dolor intenso en el hipocondrio izquierdo de 3 a 4 meses de evolución, síndrome constitucional (astenia, anorexia y pérdida de unos 10 kg de peso) e hirsutismo en la cara, los brazos, los muslos y el abdomen, desde hacía unos 6 meses. En la exploración se apreciaban chapetas males. La PA era de 180/110 mmHg. En la analítica destacaba una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 106 mm/h y una lactato deshidrogenasa (LDH) de 729 U/l. El estudio hormonal se muestra en la tabla 2. La ecografía abdominal y la TAC mostraron una imagen redondeada de contenido sólido y heterogéneo, con áreas de necrosis, en la zona suprarrenal izquierda. Se practicó suprarrenalectomía y nefrectomía izquierdas. El estudio anatomopatológico confirmó la presencia de un carcinoma suprarrenal anaplásico de 11 7,5 3 cm; se trataba de una neoformación epitelial a expensas de la corteza suprarrenal con anaplasia nuclear, con abundantes nucléolos de aspecto bizarro e hipercrómico, así como alguna figura de división mitótica anómala. Presentaba una disposición trabecular, con amplias áreas de necrosis y hemorragia. No había invasión capsular, ni en los ganglios analizados. El riñón permanecía indemne y el hilio, con un trombo tumoral. En la última revisión, 2 años después, la paciente se encontraba aparentemente libre de enfermedad.

#### Caso 5

Varón de 62 años, diabético controlado, no hipertenso, que había tenido un infarto de miocardio previo. Ingresó por molestias abdominales imprecisas en el hipocondrio derecho. La analítica mostró una LDH de 1.880 U/l. El estudio hormonal se muestra en la tabla 2. La ecografía abdominal mostró una imagen sobre el riñón derecho de unos 14 cm. La cavografía mostró invasión vascular, y la TAC, una masa de contornos lobulados, de contenido sólido y heterogéneo, con áreas de vacuolización y núcleos sólidos periféricos, que desplazaba el riñón. En la arteriografía renal selectiva derecha se apreció una masa irrigada por vasos suprarrenales, con vasos neoformados y lagunillas vasculares. La masa captaba  $^{131}\text{I}$ -colecsterol. Se practicó exéresis completa y colecistectomía (por litiasis biliar). La anatomía patológica confirmó que se trataba de un carcinoma de corteza suprarrenal de 17 12 8 cm, encapsulado, con áreas de necrosis, que microscópicamente estaba formado por cordones y áreas difusas de células eosinófilas, con núcleos hiper cromáticos de actividad mitótica moderada, con algunas figuras anómalas. Había infiltración capsular y nidos neoplásicos intravasculares. No se apreciaba infiltración renal ni en la vesícula biliar. El paciente no siguió evolución posterior en nuestro hospital.

#### Caso 6

Mujer de 31 años de edad con oligomenorrea desde la menarquía, que consulta por amenorrea, hirsutismo facial, acné en el tronco y el abdomen, alopecia difusa, aumento del perí-

metro abdominal, anorexia y pérdida de 5 kg en los últimos 6 meses. Por una hipertransaminasemia y una hiperbilirrubinemia se practicó una ecografía y una TAC abdominales, que pusieron de manifiesto una tumoración de 20 × 15 cm (con imágenes de necrosis y de calcificación), que englobaba el páncreas y el riñón izquierdo, y desplazaba el resto de los tejidos vecinos. Fue intervenida pero no se pudo realizar más que una tumorectomía parcial, tras la que el estudio hormonal mostró un cortisol plasmático basal de 284 ng/ml, una corticotropina (ACTH) basal de 4 pg/ml, un cortisol libre urinario de 705 g/24 h, un sulfato de dihidroepiandrosterona (DHEAS) de 24.500 ng/ml (valores normales: 1.000-3.500 ng/ml), una 17-hidroxiprogesterona de 53 ng/ml, así como unos valores de Na de 140 y de K de 3,3 mEq/l. Se añadió al tratamiento postoperatorio mitotane (4 g diarios). Por la aparición de signos compresivos tumorales (estasis en miembros inferiores) se intervino de nuevo, y se extirparon 2 piezas: una de 20 × 17 × 14 cm y otra de 28 × 15 × 8 cm, con áreas extensas de necrosis que microscópicamente estaban formadas de células compactas acidófilas y escasas células claras, patrón difuso de crecimiento y extensas áreas de necrosis, atipias celulares y mitosis atípicas. No había infiltración de bazo, riñón ni uréter. La paciente falleció 3 meses después del diagnóstico, en el postoperatorio de la segunda intervención, por un cuadro de coagulación intravascular diseminada.

### Caso 7

Varón de 73 años que consulta por dolor abdominal, sin otra sintomatología acompañante. Se detectó tumoración suprarrenal izquierda con metástasis hepáticas en la ecografía abdominal practicada, de un tamaño mayor de 5 cm. El diagnóstico anatomopatológico confirmó la existencia de un carcinoma suprarrenal. El paciente no siguió evolución posterior en nuestro hospital.

## DISCUSIÓN

Los tumores que afectan a la corteza suprarrenal son muy raros. Según información procedente de los registros de cáncer de población de Estados Unidos, la incidencia media anual del carcinoma suprarrenal fue de 0,1 por 100.000 habitantes<sup>3</sup>. A partir de la información procedente de 7 registros de cáncer de población españoles, en el período 1988-1994 se ha calculado para los tumores malignos de la glándula suprarrenal una incidencia media anual de 0,38 y 0,33 por 100.000 varones y mujeres, respectivamente; la incidencia del carcinoma suprarrenal es de 0,10 y 0,13 por 100.000 varones y mujeres, respectivamente<sup>4</sup>. Como aquí presentamos una serie de casos hospitalaria, no podemos hacer referencia a la incidencia, sino únicamente al número de casos de carcinoma suprarrenal diagnosticados y/o atendidos en nuestro hospital en un intervalo de 15 años (7).

En la tabla 1 se resumen las características clínicas de los pacientes en el momento del diagnóstico.

En cuanto a la edad de presentación, el carcinoma adrenal tiene un patrón bimodal, con un pico antes de los 10 años y otro en la cuarta década de la vida<sup>5</sup>, aunque en todas las series publicadas el número de casos diagnosticados antes de los 10 años de edad es muy

escaso<sup>1</sup>. Todos nuestros pacientes eran adultos, con una edad media al diagnóstico de 48 años. La edad tiene importancia, ya que se ha sugerido un mejor pronóstico para los niños y adultos jóvenes que para los pacientes mayores de 40 años<sup>1,6</sup>, lo que no hemos podido comprobar en nuestros casos.

Aunque la distribución por sexos varía de unas series a otras, en la mayoría de ellas predomina la mujer<sup>7,8</sup>; los tumores funcionantes (hipercortisolismo y/o hiperandrogenismo) son especialmente frecuentes en la mujer. Cuatro de nuestros casos fueron mujeres y 3, varones.

Desde el punto de vista clínico, los carcinomas suprarrenales pueden ser funcionantes o no. El porcentaje de pacientes, que se expresa de una u otra forma discrepa en las 2 series más importantes<sup>2,6,8</sup>.

Los casos de tumores no funcionantes son el 32% en la serie de Luton et al<sup>6</sup>, el 53% en la de Kendrick et al<sup>2</sup> (58 pacientes) y el 64% en la de Venkatesh et al<sup>8</sup>. En algunos estudios se encuentran estos tumores preferentemente en pacientes mayores de 30 años y son algo más frecuentes en varones<sup>9</sup>. Nuestros pacientes varones tenían 24, 62 y 73 años.

Los tumores funcionantes, en cambio, predominan en mujeres menores de 30 años. Los tumores funcionantes de nuestra serie afectaron a mujeres, pero no predominaban en menores de 30 años, sino que las edades eran 26, 31 y 60 años.

La funcionalidad hormonal se expresa predominantemente por un hipercortisolismo o como un patrón mixto, con síndrome de hipercortisolismo e hiperandrogenismo, de forma que más de la mitad presenta uno u otro, o ambos. En los niños, en cambio, predomina el hiperandrogenismo, y más inusual es el hiperaldosteronismo aislado<sup>2,10,11</sup>. Tres de nuestros 7 pacientes presentaban funcionalidad clínica (casos 1, 4, y 6), todas mujeres, que presentaban un patrón mixto de secreción androgénica y glucocorticoidea, de aparición rápida. Aunque en los informes de los pacientes 2, 3 y 7 se indica que el estudio hormonal fue normal, no podemos considerarlo como tal, en tanto que no hemos podido precisar los estudios y cifras que se practicaron. Es frecuente la presencia de HTA. Así, en la serie de Wajchenberg et al<sup>1</sup>, de 44 pacientes con tumores funcionantes, 36 presentaban hipertensión. Su origen puede ser la secreción funcional adrenal o la compresión vascular renal. En el paciente 1 de nuestra serie, éste fue el motivo de consulta, pero en los otros que la presentaban no representaba el signo guía.

Tan frecuente como la hipersecreción hormonal como forma de presentación clínica es el dolor abdominal, y es más rara la palpación de una masa abdominal. También pueden aparecer síntomas inespecíficos, como debilidad, anorexia, mialgias y pérdida de peso, que son frecuentes aunque el paciente no siempre los expone si no se le interroga concretamente, ya que no les ha atribuido importancia.

No podemos decir que los pacientes fueran diagnosticados por una clínica común, ni siquiera fueron di-

rigidos a un servicio concreto del hospital, lo que justifica, al menos en parte, que el enfoque y el estudio llevados a cabo en cada caso hayan sido muy heterogéneos y no se hayan organizado desde un protocolo común. No obstante, hemos de reconocer una característica común a todos ellos: el gran tamaño del tumor, que en todos los casos hizo sospechar inmediatamente su malignidad. En las amplias series de carcinomas suprarrenales<sup>2</sup>, el tamaño de los tumores supera los 5 cm, y así ocurría en todos nuestros casos. Por ello, los estudios de imagen (ecografía y TAC, como técnicas más empleadas) orientaron pronto el diagnóstico<sup>5</sup>. En general, las lesiones tumorales suprarrenales mayores de 5 cm probablemente son malignas<sup>2,12</sup>, aunque no es posible definir la lesión como maligna sólo según su tamaño. Se aconseja intervención en aquellos incidentalomas mayores de 4 a 5 cm<sup>13</sup>, con técnica de imagen sospechosa, hiperfunción endocrina o que aumenten de tamaño<sup>14</sup>. Orientan también la malignidad los márgenes irregulares, mal definidos, y la captación no homogénea de contraste. Generalmente la TAC es la técnica más utilizada para el diagnóstico de metástasis. En todos nuestros casos, las imágenes de la TAC y las ecográficas fueron muy sugerentes de malignidad suprarrenal.

La localización más frecuente de metástasis es el hígado. Así, en 3 de los 7 casos (casos 1, 3 y 7) existía afectación metastásica hepática.

Los tumores suprarrenales se estadifican según la clasificación de Sullivan et al<sup>15</sup>. La supervivencia está claramente reducida en los pacientes en estadio IV, aunque no hay diferencias entre los estadios I y II<sup>1</sup>. En nuestros pacientes el diagnóstico es muy tardío, y todos ellos, excepto uno, se encuentran en estadio IV, lo que hace pensar en un rápido crecimiento poco sintomático hasta estadios muy avanzados.

Se han propuesto 9 criterios para el diagnóstico anatomopatológico de malignidad<sup>16</sup>, aunque generalmente la malignidad es evidente por la extensión extracapsular del tumor, la invasión vascular o la afección extraadrenal local o metastásica a distancia. El número de criterios se correlaciona con el pronóstico, pero quizá el más importante sea la alta actividad mitótica<sup>16-18</sup>.

El tratamiento definitivo de la enfermedad sigue siendo controvertido. Parece claro que la resección quirúrgica del tumor tan amplia como sea posible es la principal opción terapéutica en los estadios I-III de la enfermedad<sup>2,5,19</sup>. El mitotane puede ser útil en algunos pacientes cuando se empieza inmediatamente después de la cirugía y no hay evidencias de enfermedad residual, y se continúa con el tratamiento indefinidamente. No obstante, todavía faltan estudios prospectivos que demuestren su verdadera utilidad en la enfermedad residual o como adyuvante tras la resección<sup>20,21</sup>. Su uso se plantea en enfermedad no resecable. La quimioterapia con un único agente (doxorubicina o cisplatino) es muy poco eficaz y, en combinación, muestra efectos secundarios importantes (doxorubicina, cisplatino y etopósido asociados al mitotane)<sup>20,22</sup>.

Estos tumores tienen mal pronóstico. Como factores predictivos de mayor supervivencia, en estudios multivariantes se han sugerido la falta de funcionalidad hormonal, el bajo estadio tumoral y el uso de quimioterapia en pacientes en estadios III y IV<sup>2</sup>. La media de la supervivencia con cirugía, con o sin mitotane, oscila entre los 14,5 y los 36 meses<sup>6,23</sup>. Sin embargo, es cada vez más frecuente el diagnóstico temprano en estadios I-II, lo que permite un mejor pronóstico<sup>2</sup>.

Aunque, en la práctica habitual no es muy probable que nos encontremos ante muchos casos de carcinoma suprarrenal, sí es frecuente que surja la sospecha al valorar un incidentaloma suprarrenal, que aparece hasta en un 4% de pacientes a quienes se hace pruebas de imagen por una enfermedad no adrenal<sup>24</sup>. Una reciente revisión ha repasado los resultados de 26 series de incidentalomas y ha encontrado 170 carcinomas sobre un total de 3.868 incidentalomas suprarrenales, lo que representa un 4,4%. El riesgo aumenta también en estos casos en función del tamaño, y llega a ser de 3:1 para los mayores de 4 cm<sup>25</sup>.

En nuestra experiencia el diagnóstico de los pacientes es muy tardío en los estadios III-IV, cuando el tumor ya es muy grande y el pronóstico es muy malo, con una supervivencia muy limitada. La razón puede estar en el rápido crecimiento del tumor, que no presenta sintomatología temprana que pueda plantear a tiempo el diagnóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wajchenberg BL, Albergaria Pereira MA, Medonca BB, Latronico AC, Campos Carneiro P, Alves VA, et al. Adrenocortical carcinoma: clinical and laboratory observations. *Cancer* 2000; 88:711-36.
2. Kendrick ML, Lloyd R, Erickson L, Farley DR, Grant CS, Thompson GB, et al. Adrenocortical carcinoma. Surgical progress or status quo? *Arch Surg* 2001;136:543-9.
3. Correa P, Chen VW. Endocrine gland cancer. Adrenocortical carcinoma. *Cancer* 1995;1(Suppl):338-52.
4. Ferlay J, Bray F, Sankila R, Parkin DM. EUROCIM, Version 4.0. Lyon: European Network of Cancer Registries (ENCR), 2001.
5. Linda NG, Libertino JM. Adrenocortical carcinoma: diagnosis, evaluation and treatment. *J Urol* 2003;169:5-11.
6. Luton JP, Cerdas S, Billaud L, Thomas G, Guilhaume B, Bertagna X, et al. Clinical features of adrenocortical carcinoma, prognostic factors, and the effect of mitotane therapy. *N Engl J Med* 1990;322:1195-201.
7. Kasperlik-Zaluska AA, Migdalska BM, Zgliczynski S, Makowska AM. Adrenocortical carcinoma. A clinical study and treatment results of 52 patients. *Cancer* 1995;75:2587-91.
8. Venkatesh S, Hickey RC, Sellin RV, Fernández JF, Samaan NA. Adrenal cortical carcinoma. *Cancer* 1989;64:765-9.
9. Wooten MD, King DK. Adrenal cortical carcinoma. Epidemiology and treatment with mitotane and a review of the literature. *Cancer* 1993;72:3145-55.
10. Brooks RV, Felix-Davies D, Lee MR, Robertson PW. Hyperaldosteronism from adrenal carcinoma. *Br Med J* 1972;1:220-1.
11. Parajo A, Firvida JL, Otero E, García M, Montero M. Hiperaldosteronismo primario aislado causado por carcinoma adrenocortical. *Arch Esp Urol* 2000;53:931-4.

12. McLoughlin RF, Bilbey JH. Tumor of the adrenal gland: findings on CT and MR imaging. *Am J Roentgenol* 1994;163:1413-8.
13. Honigschnabl S, Gallo S, Niederle B, Prager G, Kaserer K, Lechner G, et al. How accurate is MR imaging in characterisation of adrenal masses: update of a long-term study. *Eur J Radiol* 2002;41:113-22.
14. Lockhart ME, Smith JK, Kenney PJ. Imaging of adrenal masses. *Eur J Radiol* 2002;41:95-112.
15. Sullivan M, Boileau M, Hodges CV. Adrenal cortical carcinoma. *J Urol* 1978;120:660-5.
16. Weiss LM. Comparative histologic study of 43 metastasizing and nonmetastasizing adrenocortical tumors. *Am J Surg Pathol* 1984;8:163-9.
17. Weiss LM, Medeiros LJ, Vickery AL Jr. Pathologic features of prognostic significance in adrenocortical carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1989;13:202-6.
18. Stojadinovic A, Ghossein RA, Hoos A, Nissan A, Marshall D, Dudas M, et al. Adrenocortical carcinoma: clinical, morphologic, and molecular characterization. *J Clin Oncol* 2002;20:941-50.
19. Huang SP, Chou YH, Wu MT, Chai CY, Tsai HN, Li CC, et al. Adrenal tumors: 10-year experience at Kaohsiung Medical University Hospital and literature review. *Kaohsiung J Med Sci.* 2002;18:450-8.
20. Abraham J, Bakke S, Rutt A, Meadows B, Merino M, Alexander R, et al. A phase II trial of combination chemotherapy and surgical resection for the treatment of metastatic adrenocortical carcinoma: continuous infusion doxorubicin, vincristine, and etoposide with daily mitotane as a P-glycoprotein antagonist. *Cancer* 2002;94:2333-43.
21. Conzo G, Grillo M, Campione M, Amore A, Di Marzo M, Santini L. The role of surgery in the treatment of adrenocortical carcinoma. *Ann Ital Chir* 2002;73:619-22.
22. Ahlman H, Khorram-Manesh A, Jansson S, Wangberg B, Nilsson O, Jacobsson CE, et al. Cytotoxic treatment of adrenocortical carcinoma. *World J Surg* 2001;25:927-33.
23. Betagna C, Orth DN. Clinical and laboratory findings and results of therapy in 58 patients with adrenocortical tumors admitted to a single center (1951 to 1978). *Am J Med* 1981;71:855-75.
24. Kloos RT, Gross MD, Francis IR. Incidentally discovered adrenal masses. *Endocr Rev* 1995;16:460-84.
25. Barzon L, Sonino N, Fallo F, Palu G, Boscaro M. Prevalence and natural history of adrenal incidentalomas. *Eur J Endocrinol* 2003;149:273-85.