



# Carcinoma suprarrenal: Reporte de caso clínico.

Adrenal carcinoma: Clinical case report.

María Fernanda Vicuña Pozo\*<sup>1</sup> , Jenny Elizabeth Arboleda Bustán<sup>1</sup>, Juan Felipe Alarcón Salvador<sup>2</sup>, Jorge García Andrade<sup>1</sup>

<https://orcid.org/0000-0003-0241-7515>

<https://orcid.org/0000-0002-6605-5173>

1. Servicio de Urología pediátrica, Hospital pediátrico Baca Ortiz. Quito- Ecuador.
2. Departamento de Postgrado de Urología, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Central del Ecuador.

## Resumen

**Introducción:** El carcinoma suprarrenal es una neoplasia maligna que representa el 0.2% de los tumores malignos. Se desconoce su etiología, aunque se sospecha la existencia de un efecto predisponente por las altas concentraciones de ACTH.

**Caso clínico:** Se trata de una paciente de 5 años, femenina, con un cuadro de convulsiones e hipertensión arterial. Al examen físico de abdomen se palpa masa a nivel de hemiabdomen izquierdo que se sobrepasa la línea media no móvil no dolorosa de bordes irregulares, virilización de genitales externos.

**Taller diagnóstico:** Los exámenes de laboratorio determinaron hipercortisolismo, hiperandrogenismo. La Tomografía de abdomen reporta región suprarrenal izquierda: masa ocupante de espacio de bordes definidos, hígado de forma y tamaño homogénea, en el segmento II: lesión hipodensa definida de 2 cm.

**Evolución:** Una vez controlada la hipertensión arterial se procede a realizar la suprarrenalectomía izquierda más vaciamiento ganglionar y se confirma diagnóstico de carcinoma suprarrenal con el estudio histopatológico. Tras su mal pronóstico se inicia quimioterapia, la misma que se descompensa y presenta falla multisistémica. Paciente fallece.

**Conclusiones:** El carcinoma suprarrenal tiene un mal pronóstico en los casos avanzados como en el presente caso.

## Palabras claves:

**DeCS:** Carcinoma adrenocortical, Tumores adrenocorticales pediátricos, Adrenalectomía, Niño, Pediatría.

**Recibido:** 2 Noviembre 2021

**Aceptado:** 19 Febrero 2022

**Publicado:** 29 de Abril de 2022

**Editor:** Dr. Fabián Vásquez Muñoz.

### Membrete bibliográfico:

Vicuña M, Arboleda J, Alarcón J, Andrade J. Carcinoma suprarrenal. Reporte de caso clínico. Revista Ecuatoriana de Pediatría 2022;23 (1):80-85 doi: <https://doi.org/10.52011/127>



Copyright Vicuña M, et al. Este artículo es distribuido bajo los términos de [Licencia de atribución Creative Commons CC BY-NC-SA 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/), el cual permite el uso y redistribución citando la fuente y al autor original sin fines comerciales.

\* Autor para correspondencia.

## Abstract

**Introduction:** Adrenal carcinoma is a malignant neoplasm representing 0.2% of malignant tumors. Its etiology is unknown, although the existence of a predisposing effect due to high concentrations of ACTH is suspected.

**Clinical case:** This is a 5-year-old female patient with seizures and high blood pressure symptoms. On physical examination of the abdomen, a mass was palpated at the level of the left hemiabdomen that exceeded the midline, non-mobile, non-painful, with irregular edges, virilization of the external genitalia.

**Diagnostic workshop:** Laboratory tests determined hypercortisolism and hyperandrogenism. Abdominal tomography reports left adrenal region: space-occupying mass with defined borders, liver of homogeneous shape and size, in segment II: defined hypodense lesion of 2 cm.

**Evolution:** Once the arterial hypertension was controlled, left adrenalectomy was performed, plus lymph node dissection, and the diagnosis of adrenal carcinoma was confirmed with the histopathological study. After the patient's poor prognosis, chemotherapy was started, which decompensated and presented multi-system failure. Patient dies.

**Conclusions:** Adrenal carcinoma has a poor prognosis in advanced cases, as in the present case.

### Keywords:

**MESH:** Adrenocortical carcinoma, Pediatric adrenocortical tumors, Adrenalectomy, Child, Pediatrics.

## Introducción

El carcinoma suprarrenal (CA) representa el 0.2% de las neoplasias malignas de la niñez y la adolescencia, con una incidencia mundial anual de 0.2 a 0.3 casos por millón de sujetos [1]. Por la presentación clínica el diagnóstico se realiza realizando exámenes complementarios de perfil hormonal, tomografía abdominal o resonancia magnética. El tratamiento es la resección quirúrgica, quimioterapia y por su estratificación nos da el pronóstico.

## Caso clínico

Paciente femenina de 5 años de edad, sin antecedentes de importancia, sufrió caída desde bicicleta, recibiendo golpe a nivel de abdomen y cráneo, no se conoce el contexto y los acompañantes de este suceso. Después de cuatro días, la paciente es llevada a un hospital público de segundo nivel por presentar desorientación, lenguaje confuso, marcha atáxica y deterioro progresivo del estado de conciencia durante la permanencia en hospitalización; la escala de coma de Glasgow fue de 9/15. El cuadro empeora con la

presencia de crisis convulsivas tónico clónicas, llegando a estado epiléptico, hipertensión arterial y una nueva valoración de escala de Glasgow de 6/15, por lo que se decidió intubar a la paciente con mecánica ventilatoria asistida y se decide la referencia al Hospital pediátrico Baca Ortiz en Quito-Ecuador.

Al ingreso paciente se encontraba inestable hemodinámicamente por lo que fue hospitalizada en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, se reportó una tensión arterial 145/80 mm/hg, frecuencia cardíaca 100 latidos por minuto, peso 45 kilogramos. Al examen físico: Cabeza normocefálica, cara hiperpigmentada, hirsutismo, vello facial. Ojos pupilas puntiformes. Abdomen suave depresible se palpa masa a nivel de hemiabdomen izquierdo que se sobrepasa la línea media no móvil no dolorosa de bordes irregulares. Región inguinogenital genitales femeninos Tanner IV con hipertrofia del clítoris.

## Taller diagnóstico

En los exámenes de laboratorio se observó leucocitos: 6,400 u/uL; Hemoglobina 19.7 g/dl; Hematocrito 59 %; Plaquetas 244,000 u/ul; neutrófilos 72%; Creatinina

0.57 mg/dL; Urea: 72.3 mg/dL; Lactato deshidrogenasa 2,790 U/L; Testosterona 5,005 ng/dL (Valor referencial 15 a 70 ng/dL); Hormona Foliculoestimulante < 10 mIU/ml; Cortisol AM 41.37 mcg/dl (Valor normal 6.02-18.4 mcg/dl); Metanefrinas 4.2 mcg/dl (valor referencial <2.2 mcg/dl); Adrenalina 186 pg/ml (valor referencial < 100 pg/ml); Noradrenalina 986 pg/ml (Valor referencial < 750 pg/ml).

En la Tomografía de cráneo no se evidenciaron lesiones ocupantes de espacio. En la Tomografía de abdomen se reportó que en la región suprarrenal izquierda había una masa ocupante de espacio de bordes definidos, lobulados de aspecto heterogéneo por la presencia de calcificaciones, que mide 13 x 10 x 12 cm, con un adecuado plano de clivaje con el riñón izquierdo desplazándolo hacia la zona caudal. El hígado tenía una forma y tamaño homogénea, en el segmento II: se describió una lesión hipodensa definida de 2 cm sin realce post contraste. Los riñones se describían de tamaño forma y localización normal, con una relación corticomedular conservada, sin ectasia pielocalicial (Figura 1).

En la tomografía de tórax se reportaron estructuras vasculares del mediastino y silueta cardiaca sin alteración, no adenomegalias o masas mediastínicas; a nivel del parénquima pulmonar se describieron consolidaciones basales bilaterales con escaso derrame



**Figura 1.** Tomografía de abdomen: masa suprarrenal.

pleural, múltiples lesiones nodulares difusas bilaterales: la mayor de ellas medía 12 milímetros.

## Evolución

La paciente permaneció 12 días en la Unidad de Cuidados intensivos con diagnóstico de urgencia hipertensiva; se manejó con nitropusiato, hidralazina, carvedidol. Una vez controlada la hipertensión la paciente fue extubada y transferida a hospitalización en el servicio de Clínica General. Se realiza manejo multidisciplinario Oncología, Pediatría, Cardiología, Endocrinología, Nefrología y Urología para manejo y control de la presión arterial previo a la cirugía.



**Figura 2.** Abordaje transquirúrgico de suprarrenelectomía.



**Figura 3.** Pieza quirúrgica de suprarrenelectomía izquierda.

A los 29 días de hospitalización y con hidralazina 20 mg IV cada 4 horas, carvedilol 10 mg cada 12 horas, doxazocina 1 mg vía oral cada día, amlodipina 5 mg vía oral cada 12 horas, con lo que se compensa hemodinámicamente manteniendo una tensión arterial en el percentil 90-99. La paciente fue sometida a resección tumoral, con suprarrenelectomía izquierda y vaciamiento ganglionar.

Dentro de los hallazgos intropertorios se describe una masa dependiente de glándula suprarrenal izquierda que desplaza a riñón y de tamaño de

**Tabla 1.** Estadaje del carcinoma adrenocorticoide propuesto por MacFarlane y Sullivan

Esta-diaje	Tamaño	Ganglios- Inva-sión	Metástasis
I	Pequeño tumor menor o igual a 5cm	No ganglios – invasión local	Sin metástasis a distancia
II	Grande tumor mayor a 5 cm	No ganglios – invasión local	Sin metástasis a distancia
III	Cualquier tamaño	Ganglios – invasión local	Sin metástasis a distancia
IV	Cualquier tamaño	Ganglios – invasión local	Metástasis a distancia

14x10x6.5 cm, con abundante neovascularización; en el riñón izquierdo no se evidenció infiltración tumoral. El sangrado trasoperatorio fue aproximadamente 300 mililitros (Figura 2-3). En el postquirúrgico permanece 3 días en la Unidad de Cuidado Intensivos Pediátricos, posterior a lo cual fue al piso de Clínica General sus presiones se mantuvieron estables.

Informe de patología: lesión tumoral formada con células con citoplasma amplio de aspecto oncocítico y núcleo central con núcleo evidente, tipo histológico carcinoma cortical adrenal tipo oncocítico, invasión linfovascular presente, tumor invade la cápsula, márgenes de resección comprometido, diagnóstico Carcinoma de glándula suprarrenal estadio IV.

Paciente con mala evolución tras inicio de quimioterapia pasa a Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) pese a medidas diagnósticas y terapéuticas con incremento de fallos y desarrollo de disfunción multiorgánica. Paciente fallece.

## Discusión

El carcinoma de la corteza suprarrenal (ACC) pertenece a un grupo heterogéneo de neoplasias plasmáticas que surgen de la corteza suprarrenal. Los tumores de la corteza suprarrenal (TCA) tienen una incidencia de 0.3 casos por millón por año en niños menores de 15 años la edad de la paciente en el presente reporte es de 5 años. Representan menos del 05% de todos los tumores sólidos pediátricos, por lo general sólo afectan a una de las glándulas, pero en ocasiones son bilaterales (2% a 10%) [2].

Los carcinomas adrenocorticales (ACC) en la niñez y la adolescencia son raros con un comportamiento biológico heterogéneo agresivo y mal pronóstico [3]. La ACC en el grupo pediátrico se observa con mayor frecuencia en niñas, con una proporción de hombres a mujeres de 1:4.

La mayoría de los pacientes presentan virilización (vello púbico, crecimiento acelerado y maduración, agrandamiento del pene o clítoris, hirsutismo y acné) debido al exceso de secreción de andrógenos solo o en combinación con hipercortisolismo en más del 80% de los pacientes. [5] La manifestación hormonal común está relacionada con las hormonas sexuales. Las hormonas sexuales producidas por ACC pediátrico son principalmente andrógenos (efectos virilizantes) con un par de CAC secretores de estrógenos. Aproximadamente, un tercio de los pacientes se presentan con hipertensión, que suele ser causada por un exceso de producción de glucocorticoides, nuestra paciente presentó hipertensión arterial además de signos de virilización. En el presente caso el compromiso neurológico con estatus epiléptico y disminución del Glasgow probablemente se explicó por encefalopatía hipertensiva secundaria a los niveles de catecolaminas producidas por el tumor suprarrenal.

Algunas ACC pediátricas ocurren en el contexto de síndromes hereditarios. Fueron encontrados en el síndrome de Li-Fraumeni, neoplasia endocrina múltiple tipo 1, neurofibromatosis tipo 1 y poliposis adenomatosa familiar. Además, los ACC pediátricos se encontraron en el síndrome de Beckwith-Wiedemann [6].

El diagnóstico se fundamenta en la caracterización bioquímica del síndrome hormonal. Todos los pacientes menores de cinco años que presentan virilización deben ser evaluados para TCA, debido a su pico conocido de incidencia. Con frecuencia, los estudios de

imágenes no pueden definir la benignidad de la lesión, y sólo la presencia de metástasis determina la malignidad. El noventa por ciento de los ACC infantiles causan síndromes de exceso de hormonas clínicamente aparentes, típicamente hipercortisolismo y / o hiperandrogenismo. [7]

Sandrini y col. propuso una estadificación de la enfermedad sistema que fue modificado por Michalkiewicz et al. Está relacionado con las mejores tasas de curación cuando la resección quirúrgica es completa y con márgenes libres [6]. Nuestra paciente se caracteriza por cumplir con el estadio IV (Tabla 1).

La resección completa del tumor es actualmente el único método de tratamiento eficaz documentado, por tanto, recomendamos la cirugía abierta para todos los tumores con hallazgos radiológicos sospechoso de malignidad y evidencia de invasión local. Sin embargo, para tumores <6 cm sin evidencia de invasión local, adrenalectomía laparoscópica (respetando el principio de la cirugía oncológica) [8] y para niños con enfermedad avanzada, se han propuesto quimioterapia y mitotano [9]. En nuestra paciente se realizó una resección completa del tumor.

Diagnóstico patológico, están compuestos por células neuroblásticas y estroma de Schwann, los tipos y la cantidad de que son clave para una clasificación adecuada. El componente neuroblástico de un pNT puede mostrar una amplia gama de diferenciación de pequeños primitivos células redondas azules a células ganglionares maduras [10]. Aunque la inmunohistoquímica puede ser útil para diferenciar entre neoplasias suprarrenales y otros tumores, aún no existe consenso sobre su importancia como indicador pronóstico en la CA28 [7]

El uso de mitotano adyuvante durante 24 a 36 meses en algunos estadios II y pacientes III, solos o en combinación con quimioterapia estándar, se ha encontrado que es determinante 56-59 para mejorar la supervivencia general y supervivencia libre de eventos [11] nuestra paciente inició con quimioterapia coadyuvante.

## Conclusiones

La encefalopatía hipertensiva fue el debut clínico grave en una paciente niña con un ACC en estadio avanzado. Este cuadro se acompañó de maduración

sexual Tanner IV. A pesar del tratamiento quirúrgico excisional el pronóstico fue malo.

### Abreviaturas

ACC: carcinomas adrenocorticales.

## Información suplementaria

No se declara materiales suplementarios.

### Agradecimientos

Se reconoce y agradece a los médicos pediatras participantes de la encuesta.

### Contribuciones de los autores

María Fernanda Vicuña Pozo: Conceptualización, Conservación de datos, Adquisición de fondos, Investigación, Recursos, Software, Redacción - borrador original.

Jenny Elizabeth Arboleda Bustán: Conceptualización, Conservación de datos, Supervisión, Adquisición de fondos, Investigación, Recursos, Escritura: revisión y edición.

Juan Felipe Alarcón Salvador: Curación de datos, investigación, adquisición de fondos, Supervisión, Metodología.

Jorge García Andrade: Conceptualización, Conservación de datos, Supervisión, Adquisición de fondos, Investigación, Recursos, Escritura: revisión y edición.

Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

### Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

### Disponibilidad de datos y materiales

Fueron utilizados recursos bibliográficos de uso libre y limitado. La información recolectada está disponible bajo requisición al autor principal.

## Declaraciones

### Aprobación de comité de ética y consentimiento para participar

No fue requerido.

### Consentimiento de publicación

Se obtuvo el permiso escrito de publicación por parte de los padres del paciente.

### Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

### Información de los autores

María Fernanda Vicuña Pozo, Médico General por la Escuela Superior Politécnica de Chimborazo (2011), Magister en Gestión de la Calidad y Auditoría en Salud (Universidad Técnica Particular de Loja, 2021).

Jenny Elizabeth Arboleda Bustán, Médica General por la Universidad Nacional de Loja (2008), Magister en Emergencias Médicas (Universidad de Guayaquil, 2012), Especialista en Cirugía Pediátrica (Universidad Internacional del Ecuador, 2016), Magister en Urología Pediátrica (Universidad de Barcelona, 2019).

Juan Felipe Alarcón Salvador, Médico por la Universidad Central del Ecuador (2015). Posgradista de la especialidad de Urología por la Universidad Central del Ecuador.

Jorge García Andrade, Doctor en medicina y Cirugía (Universidad Central del Ecuador, 2007); Especialidad de Cirugía Infantil (Universidad de Valparaíso, 2010).

## Referencias

1. Monteiro NML, Rodrigues KES, Vidigal PVT, Oliveira BM. Adrenal carcinoma in children: longitudinal study in Minas Gerais, Brazil. *Rev Paul Pediatr*. 2019 Jan-Mar;37(1):20-26. doi: 10.1590/1984-0462/2019;37;1:00002. Epub 2018 Jul 26. PMID: [30066822](#); PMCID: PMC6362376.
2. Lopes RI, Suartz CV, Neto RP, Berjeaut RH, Mendonça B, Almeida MQ, Fragoso MCV, Dénes FT. Management of functioning pediatric adrenal tumors. *J Pediatr Surg*. 2021 Apr;56(4):768-771. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.08.020. Epub 2020 Sep 1. PMID: [32972741](#).
3. Zekri W, Hammad M, Rashed WM, Ahmed G, Elshafie M, Adly MH, Elborai Y, Abdalla B, Taha H, Elkinaae N, Refaat A, Younis A, Alfaar AS. The outcome of childhood adrenocortical carcinoma in Egypt: A model from developing countries. *Pediatr Hematol Oncol*. 2020 Apr;37(3):198-210. doi: 10.1080/08880018.2019.1710309. Epub 2020 Jan 23. PMID: [31971470](#).
4. Lam AK. Adrenocortical Carcinoma: Updates of Clinical and Pathological Features after Renewed World Health Organisation Classification and Pathology Staging. *Biomedicines*. 2021 Feb 10;9(2):175. doi: 10.3390/biomedicines9020175. PMID: [33578929](#); PMCID: PMC7916702.
5. Pinto EM, Zambetti GP, Rodriguez-Galindo C. Pediatric adrenocortical tumours. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2020 May;34(3):101448. doi: 10.1016/j.beem.2020.101448. Epub 2020 Jul 3. PMID: [32636100](#).
6. Brondani VB, Fragoso MCBV. Pediatric adrenocortical tumor - review and management update. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes*. 2020 Jun;27(3):177-186. doi: 10.1097/MED.0000000000000540. PMID: [32304390](#).
7. Monteiro NML, Rodrigues KES, Vidigal PVT, Oliveira BM. Adrenal carcinoma in children: longitudinal study in Minas Gerais, Brazil. *Rev Paul Pediatr*. 2019 Jan-Mar;37(1):20-26. doi: 10.1590/1984-0462/2019;37;1:00002. Epub 2018 Jul 26. PMID: [30066822](#); PMCID: PMC6362376.
8. Else T, Auchus RJ, Miller WL. Adrenocortical carcinoma in a 17th-century girl. *J Steroid Biochem Mol Biol*. 2017 Jan;165(Pt A):109-113. doi: 10.1016/j.jsbmb.2016.03.008. Epub 2016 Mar 6. PMID: [26960202](#).
9. Fassnacht M, Dekkers OM, Else T, Baudin E, Berruti A, de Krijger R, Haak HR, Mihai R, Assie G, Terzolo M. European Society of Endocrinology Clinical Practice Guidelines on the management of adrenocortical carcinoma in adults, in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *Eur J Endocrinol*. 2018 Oct 1;179(4):G1-G46. doi: 10.1530/EJE-18-0608. PMID: [30299884](#).
10. Rodriguez-Galindo C, Krailo MD, Pinto EM, Pashankar F, Weldon CB, Huang L, et al. Treatment of Pediatric Adrenocortical Carcinoma With Surgery, Retroperitoneal Lymph Node Dissection, and Chemotherapy: The Children's Oncology Group ARAR0332 Protocol. *J Clin Oncol*. 2021 Aug 1;39(22):2463-2473. doi: 10.1200/JCO.20.02871. Epub 2021 Apr 6. PMID: [33822640](#); PMCID: PMC8462560.
11. Zambaiti E, Duci M, De Corti F, Gamba P, Dall'Igna P, Ghidini F, Virgone C. Clinical prognostic factors in pediatric adrenocortical tumors: A meta-analysis. *Pediatr Blood Cancer*. 2021 Mar;68(3):e28836. doi: 10.1002/pbc.28836. Epub 2020 Dec 11. PMID: [33306282](#).

DOI: Digital Object Identifier PMID: PubMed Identifier SU: Short URL

## Nota del Editor

La Revista Ecuatoriana de Pediatría permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.