

Incidentalomas suprarrenales

Gabriela Picco, Guillermo Gueglio, Mariana Isola y Arturo Cagide

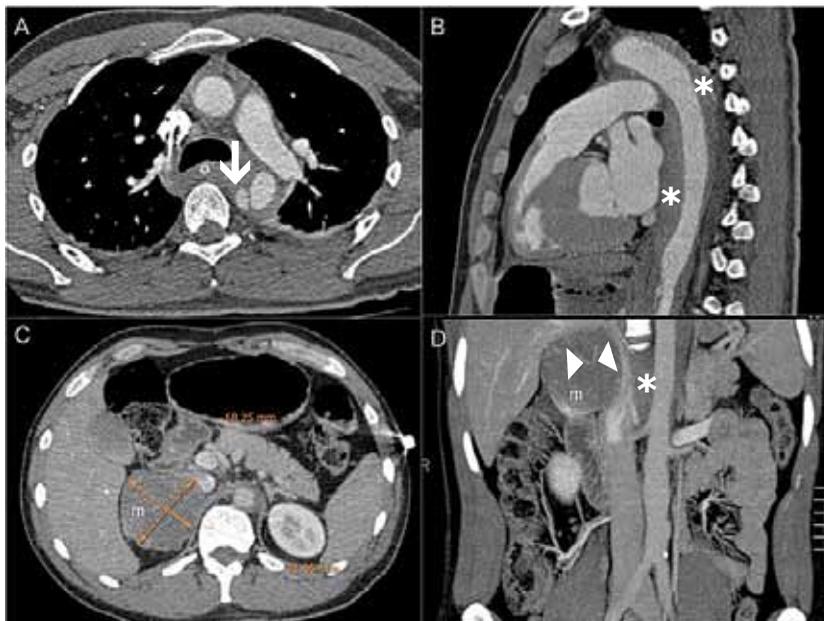
Paciente de sexo masculino de 34 años, que es derivado de urgencia al Hospital Italiano de Buenos Aires desde la ciudad de Bariloche, con diagnóstico tomográfico de disección aórtica y hallazgo de masa en topografía de la glándula suprarrenal derecha. Presenta como antecedentes personales tabaquismo e hipertensión arterial (HTA) de reciente diagnóstico sin tratamiento. Ingresa hemodinámicamente inestable con necesidad de asistencia respiratoria mecánica. Se le solicita una angiotomografía 64 pistas de aorta torácica para mejor evaluación del síndrome aórtico agudo. La angiotomografía evidencia una disección aórtica tipo B a nivel del istmo (Fig. 1 A) asociada a un hematoma mural extenso que compromete desde la raíz aórtica hasta el nacimiento de las arterias renales (Fig. 1 B). En los cortes que pasan por el abdomen superior, en la celda suprarrenal derecha, se identifica una masa de 72 mm de diámetro máximo, predominantemente hipodensa, que en la fase arterial muestra en su interior imágenes compatibles con estructuras vasculares (Fig. 1 C y D)

En relación con los antecedentes clínicos y los hallazgos tomográficos, la imagen suprarrenal es interpretada como un posible feocromocitoma. El paciente es intervenido quirúrgicamente confirmando el diagnóstico (Fig. 2 A y B). La cirugía fue relativamente sencilla pues existía un excelente plano de clivaje entre la masa y las estructuras vecinas. En el posquirúrgico el paciente persiste con registros elevados de tensión arterial (TA), a pesar de la administración de antihipertensivos vía endovenosa. A los 10 días del postoperatorio se logra suspender la medicación endovenosa y se obtiene un buen control de la TA con drogas orales. El paciente es dado de alta normotenso, a los 19 días de su ingreso.

DISCUSIÓN

La detección incidental de masas suprarrenales (incidentalomas) se ha incrementado en los últimos tiempos con la expansión de los métodos por imágenes para el estudio del tórax y del abdomen. Se encuentran en un 4-6% de los es-

Figura 1. Angiotomografía de aorta torácica. A. Corte axial que muestra flap de disección a nivel del istmo aórtico (flecha). B. Reconstrucción MPR sagital de la aorta torácica que evidencia hematoma mural extenso (asteriscos). C. Corte axial del abdomen superior donde se observa masa (m) de aproximadamente 72 mm de diámetro máximo en topografía de la glándula suprarrenal derecha. D. Reconstrucción MIP coronal que muestra la extensión del hematoma mural aórtico hasta el nacimiento de las arterias renales (asterisco) y masa (m) en topografía de la glándula suprarrenal derecha que en la fase arterial presenta en su interior imágenes compatibles con estructuras vasculares (cabezas de flecha)



tudios que se realizan por otra indicación en la población en general y en pacientes sin antecedentes oncológicos; la mayoría resultan benignas. Aunque por definición son clínicamente silentes, pueden presentar diferentes grados de actividad hormonal, dato de gran relevancia ya que la posibilidad de hiperfunción se asocia a elevados índices de morbimortalidad.

La corteza y la médula suprarrenal son órganos diferentes dentro de una misma estructura. La corteza actúa como una glándula endocrina que secreta glucocorticoides, mineralocorticoides y andrógenos y puede dar origen a hiperplasias, adenomas o carcinomas, los cuales pueden ser no funcionantes o presentar diferentes niveles de desequilibrios hormonales hasta constituir síndromes clínicos (síndrome de Cushing, síndrome de Conn o síndromes virilizantes). La médula deriva de la cresta neural y secreta catecolaminas. Los tumores originados en dicho nivel se denominan feocromocitomas, mientras que aquellos que se desarrollan a partir de las células cromafines extraadrenales (sistema nervioso simpático) reciben el nombre de paragangliomas o ganglioneuromas y constituyen solo el 10% de los casos.

Aproximadamente un 5% de los incidentalomas adrenales corresponden a feocromocitomas. Se ha demostrado a partir de una serie de autopsias que casi un 75% no son sospechados, circunstancia que puede resultar letal. Por lo tanto, este es el diagnóstico más importante para descartar ante una masa suprarrenal, antes de decidir una conducta (biopsia, tomografía con contraste, anestesia, cirugía) debido a las acciones preventivas que se deben adoptar para evitar la precipitación de una arritmia o de una crisis hipertensiva maligna.

El feocromocitoma constituye una patología que se presenta en pacientes adultos jóvenes (30-40 años) y la manifestación clínica clásica incluye episodios de HTA, generalmente refractaria al tratamiento, asociada a la tríada

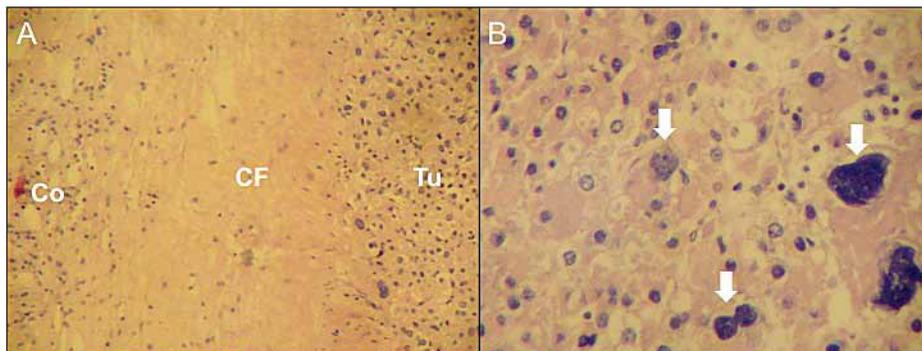
sintomática de palpitaciones, diaforesis y cefalea. Si bien la HTA es una condición frecuente, menos del 1% resulta secundaria a un feocromocitoma.

Clásicamente se dice que sigue la regla del 10%: **10% silentes, 10% incidentales, 10% bilaterales, 10% malignos y 10% hereditarios/familiares** en el contexto de una neoplasia endocrina múltiple tipo II y III, de un síndrome de Von Hippel Lindau o de un síndrome de Sturge-Weber.

Existen escasas publicaciones en la literatura acerca de pacientes con coexistencia de una disección aórtica secundaria a un tumor secretor de catecolaminas. En 1975, Triplett y Atuk informaron el primer caso y posteriormente en 1994 Azizi y colaboradores publicaron otro caso similar. Más recientemente, en el año 2006, Bowen y colaboradores describieron un caso de disección aórtica tipo A concomitante a un feocromocitoma extraadrenal de gran tamaño. Ante la sospecha de este tipo de tumores, la confirmación bioquímica a través del dosaje elevado de adrenalina, noradrenalina y dopamina en plasma, o de catecolaminas, metanefrina y ácido vanilmandélico en orina de 24 horas resulta de vital importancia y debería ser obtenida previamente a otros exámenes complementarios.

Si bien en la actualidad existen técnicas por imágenes que permiten la diferenciación de las masas suprarrenales, el feocromocitoma es apodado “el camaleón” de dichas lesiones debido a su apariencia variable y cambiante, que puede simular otras patologías benignas o malignas, lo que deriva en la obligación de considerarlo siempre un diagnóstico diferencial. Los feocromocitomas pueden ser homogéneos o heterogéneos, sólidos o masas quísticas complejas y también pueden presentar hemorragias o calcificaciones. La mayoría de las lesiones incidentales son detectadas por tomografía computada (TC) y la caracterización depende especialmente de sus parámetros de atenuación. Estos valores resultan particularmente útiles para diferenciar al adenoma, tumor adrenal más frecuente, porque caracterís-

Figura 2. Microscopia masa aurrarrenal. A. Hacia la derecha de la imagen se observan células correspondientes al tumor (Tu) de localización medular, el cual se encuentra delimitado por una cápsula fibrosa (CF). Periféricamente, a la izquierda de la imagen, se reconoce corteza (Co) suprarrenal típica con signos de compresión. B. Proliferación tumoral constituida por nidos y playas sólidas de células poligonales con núcleos hiperromáticos con marcado pleomorfismo y citoplasma basófilo finamente granular (flechas) correspondiente a un feocromocitoma.



ticamente presenta una densidad entre -10 y +10 unidades Hounsfield (UH). La mayoría de los feocromocitomas poseen una densidad mayor de 10 UH aunque raramente pueden contener suficiente cantidad de grasa intracelular para tener una atenuación menor de 10 UH; en estos casos pueden ser incorrectamente categorizados como adenomas. Los feocromocitomas y los paragangliomas también pueden presentar grasa macroscópica, al igual que el mielolipoma, y mostrar áreas con una densidad menor de -30 UH. Por el contrario, también pueden mostrar una elevada atenuación debido a la presencia de hemorragia. Típicamente realzan tras la administración de contraste endovenoso pero esta tinción puede ser heterogénea a expensas de áreas con degeneración quística. Cuando ocurre un realce temprano se puede evidenciar una rica red vascular capilar en su interior. La evaluación del lavado tardío a los 10 minutos de la inyección de la sustancia de contraste (*washout*) también permite la diferenciación de adenomas y no adenomas. Los adenomas presentan un lavado relativo del material de contraste mayor del 50% con respecto a la densidad obtenida a los 60 segundos, mientras que en las lesiones malignas ese porcentaje resulta menor. A pesar de esto, los feocromocitomas pueden mostrar diferentes y variables patrones de lavado y por lo tanto ser confundidos con adenomas o metástasis. De todas formas, es necesario tener en cuenta que, ante la sospecha de un feocromocitoma, se debe tratar de evitar la administración de contraste yodado endovenoso, el cual podría actuar como estímulo para la liberación de las hormonas secretadas por el mismo. Según la recomendación de la Guía para la Utilización de Medios de Contraste Radiológico, elaborada por el servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Italiano de Buenos Aires, vigente desde el corriente año, cuando se cuenta con el diagnóstico presuntivo de un tumor productor de catecolaminas, se sugiere realizar bloqueo alfa y beta adrenérgico antes de la inyección de contraste yodado endovenoso, el cual deberá ser no iónico, o deberá utilizarse la resonancia magnética (RM) como método alternativo.

La apariencia más común del feocromocitoma por RM es la de una masa con baja intensidad de señal en secuencias T1 y con elevada intensidad de señal en T2, hallazgos visibles en el 70% de los casos. Característicamente realzan con avidez tras la administración de gadolinio con un patrón heterogéneo. En general aparentan ser aún más hiperintensos en las secuencias T2 con supresión grasa debido al contraste que se genera en relación con la caída de la señal del tejido adiposo de fondo. Existe un considerable solapamiento entre la apariencia por imágenes de RM del feocromocitoma y otras lesiones adrenales. Aproximadamente el 65% de los feocromocitomas son correctamente identificados, mientras que el 35% se clasifican erróneamente como lesiones malignas o adenomas benignos atípicos, porque presentan baja intensidad de señal en T2.

La presencia de imágenes con vacío de señal en el interior de la masa representan los vasos sanguíneos intratumorales, que determinan un patrón característico denominado en "sal y pimienta" especialmente en las secuencias T2. La gammagrafía con I¹³¹ metaiodobenzilguanidina (MIBG) o con In¹¹¹ ocreotide se reservan para los casos en que se sospecha clínicamente el diagnóstico de un feocromocitoma que no puede ser localizado anatómicamente, o para excluir una enfermedad metastásica en relación con el mismo. La prueba con MIBG posee alrededor de un 100% de especificidad pero tiene limitada sensibilidad.

A pesar de que el feocromocitoma usualmente muestra elevada captación del radiotrazador en los estudios de PET con fluorodesoxiglucosa (FDG), resulta un hallazgo no concluyente, debido a que las metástasis y los carcinomas pueden presentar este mismo comportamiento. En un futuro la utilización de nuevos radioisótopos específicos permitirán pruebas diagnósticas más exactas, y por consiguiente estas pruebas metabólico-funcionales desempeñarán un papel muy importante en la caracterización de las masas adrenales.

La diseminación metastásica es el único criterio para determinar la malignidad de esta patología. El tamaño del tumor, el grado de mitosis y la invasión vascular o capsular no son hallazgos suficientes que permitan diferenciar tumores benignos de malignos. De todas formas, la exéresis quirúrgica de estas masas está principalmente indicada por sus efectos malignos (presentes o potenciales) sobre el sistema cardiovascular.

CONCLUSIÓN

A pesar de que el feocromocitoma representa una pequeña proporción de los incidentalomas suprarrenales, ante la mínima sospecha de su existencia o frente a características imagenológicas no concluyentes para otra lesión, se justifica su pesquisa bioquímica. Por otra parte, en la interpretación de las imágenes, resulta fundamental el conocimiento de la historia clínica del paciente, especialmente si existen antecedentes de HTA.

Debido al amplio espectro de apariencias que caracteriza al feocromocitoma, resulta un diagnóstico diferencial que siempre debe contemplarse, en relación con el potencial riesgo cardiovascular y la necesidad de bloqueo alfa y beta adrenérgico para evitar crisis hipertensivas o arritmias cardíacas que podrían precipitarse bajo el estímulo de una biopsia, intervención quirúrgica, anestesia o utilización de contraste yodado endovenoso.

Por último, cabe destacar que la RM resulta un método alternativo válido para el estudio de esta patología dado que no utiliza yodo como contraste y, por otro lado, brinda datos muy valiosos para la caracterización del resto de las masas adrenales.

LECTURAS RECOMENDADAS

- Azizi M, Fumeron C, Jebara V, et al. Pheochromocytoma revealed by type A acute aortic dissection. *J Hum Hypertens.* 1994;8(1):69-70.
- Bessell-Browne R, O'Malley ME. CT of pheochromocytoma and paraganglioma: risk of adverse events with i.v. administration of nonionic contrast material. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188(4):970-4.
- Blake MA, Kalra MK, Sweeney AT, et al. Distinguishing benign from malignant adrenal masses: multi-detector row CT protocol with 10-minute delay. *Radiology.* 2006;238(2):578-85.
- Blake MA, Kalra MK, Maher MM, et al. Pheochromocytoma: an imaging chameleon. *Radiographics.* 2004;24 Suppl 1:S87-99.
- Boland GW, Blake MA, Hahn PF, et al. Incidental adrenal lesions: principles, techniques, and algorithms for imaging characterization. *Radiology.* 2008;249(3):756-75.
- Bovio S, Cataldi A, Reimondo G, et al. Prevalence of adrenal incidentaloma in a contemporary computerized tomography series. *J Endocrinol Invest.* 2006;29(4):298-302.
- Bowen FW, Civan J, Orlin A, et al. Management of type A aortic dissection and a large pheochromocytoma: a surgical dilemma. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(6):2296-8.
- Mayo-Smith WW, Boland GW, Noto RB, et al. State-of-the-art adrenal imaging. *Radiographics.* 2001;21(4):995-1012.
- Triplett JC, Atuk NO. Dissecting aortic aneurysm associated with pheochromocytoma. *South Med J.* 1975;68(6):748, 753.
- Young WF Jr. Clinical practice. The incidentally discovered adrenal mass. *N Engl J Med.* 2007;356(6):601-10.