

11227
63
7e

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

T E S I S

" CARCINOMA DE LA CORTEZA SUPRARRENA NO FUNCIONANTE "

PRESENTACION DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA

PRESENTA EL MEDICO CIRUJANO

DR. MIGUEL MALVAEZ VALDES

México, D.F. 1995

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Handwritten signature

DR. JOSE HALABE CHEREM

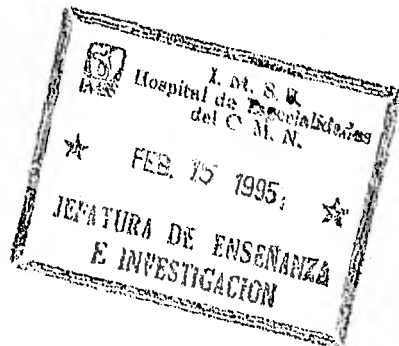
JEFE DEL SERVICIO DE MEDICINA INTERNA
JEFE DEL CURSO DE LA ESPECIALIDAD EN MEDICINA INTERNA
ASESOR DE TESIS

CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

Handwritten signature

DR. NIELS WACHER RODARTE

JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI



DEDICATORIA

A mi maestro Dr. Alberto Lifshitz Guinzberg:

Hombre, médico, filósofo y amigo
ejemplo siempre.

A mi amigo DR. José Halabe Cherem:

De quien tengo siempre presente
su apoyo incondicional en los
buenos y malos tiempos.

A mis padres

A mis hermanos

Ahora y siempre por su invaluable
compañía.

A Isabel

Claudia Isabel

Héctor Miguel

Alexis

Mi familia

Principal motivo de mi existir.

I N D I C E

INTRODUCCION	2
GENERALIDADES	3
PRESENTACION DE CASO CLINICO	4
DESCRIPCION ANATOMOPATOLOGICA	6
CARCINOMA DE LA CORTEZA SUPRARRENAL NO FUNCIONANTE	
REVISION DE LA LITERATURA	
1. Incidencia	10
2. Edad y sexo	
3. Clasificación	
4. Histopatología	11
5. Presentación clínica	
6. Diagnóstico	12
7. Tratamiento	13
a) Quirúrgico	
b) Quimioterapia	
8. Sobrevida y pronóstico	14
CONCLUSIONES	15
BIBLIOGRAFIA	16

I N T R O D U C C I O N

El carcinoma de la corteza suprarrenal, es una entidad rara, con una incidencia anual de 2 casos por 1 000 000 de habitantes y ocupa el 0.2% del total de muertes por cáncer.(1). Estas neoplasias, se dividen en dos grandes grupos: los carcinomas suprarrenales funcionantes, que son de mayor presentación y que, debido a la producción hormonal, suelen expresarse clínicamente como síndromes de virilización, síndrome de Cushing ó mixtos; y el grupo no funcionante que constituye el 10% de los carcinomas de la corteza suprarrenal, éstos suelen plantear dificultad en su diagnóstico y llegan a ser detectados tardíamente por el efecto local de su crecimiento, por invasión o síntomas inespecíficos, como son: fiebre, anemia y pérdida de peso.(2,3). Su presentación es mayor en pacientes de más de 40 años, con un discreto predominio en el sexo femenino. En el análisis plasmático, se reconocen niveles normales de esteroides adrenocorticales, sin embargo, ocasionalmente en el estudio de la orina se detectan precursores hormonales.(3,4). Los estudios de gabinete como el ultrasonido, permiten detectar masas anexiales suprarrenales, mientras que la tomografía y la resonancia magnética nuclear, son de mayor utilidad para aclarar la sospecha diagnóstica.(5,6 y 7). El análisis histológico, muestra habitualmente pleomorfismo, anaplasia y actividad mitótica anómala, células gigantes con hiperchromatismo y desproporción entre los núcleos y el citoplasma, así como una marcada tendencia a la invasión capsular. (8)

Una vez que se establece el diagnóstico definitivo, el tratamiento es quirúrgico dependiendo del estadio, siendo del 32% de sobrevida a 5 años para los estadios del I al III, y menor de 11 meses para el estadio IV, que esta relacionado a la presencia de afección de ganglios linfáticos, invasión local ó metástasis a distancia. El uso de mitotane (o,p'-DDD) parece aumentar la sobrevida en pacientes con enfermedad inoperable, sin embargo sus efectos adversos indeseables son comunes y severos.(3,9,10,11). Es posible que otros agentes derivados del DDD o su asociación a otros agentes antitumorales pueden incrementar en los próximos años la esperanza de vida de los pacientes afectados de carcinoma corticosuprarrenal no funcionante. (12)

Se desconoce la frecuencia real de los carcinomas suprarrenales no funcionantes en México. Se presenta el caso de un paciente masculino senil, en quien se estableció el diagnóstico postmortem de carcinoma de la corteza suprarrenal no funcionante, con presentación clínica de diagnóstico difícil.

G E N E R A L I D A D E S

La presencia de una masa suprarrenal, plantea algunas interrogantes en su precisión diagnóstica; su estudio diferencial debe incluir los tumores funcionantes (adenoma o carcinoma) y aquellos no funcionantes (quistes, adenomas y carcinomas), así como los tumores metastásicos a la glándula suprarrenal.(13)

La incidencia de los tumores suprarrenales en general es baja, siendo el más común el adenoma suprarrenal no funcionante y que en hallazgos de necropsias de rutina, puede detectarse hasta en un 10 a 20% de los sujetos; los quistes suelen detectarse también no rara vez y su relación a estados de hiperfunción suprarrenal o su asociación en el desarrollo de neoplasias, no es clara. (5,6,14)

Los adenomas y carcinomas adrenocorticales funcionantes, tienen importantes manifestaciones clínicas para ser detectados, suelen ocurrir a cualquier edad, sin embargo, su incidencia es mayor entre los 20 y 50 años, aunque en la niñez, se presenta generalmente antes de los 10 años. (4,9) La frecuencia es mayor en mujeres (80%) y su presentación más común es por síndrome de virilización o síndrome de Cushing, así como aldosteronismo, o síndromes mixtos (síndrome de Cushing-virilización).(2)

Las claves en el diagnóstico de los tumores corticosuprarrenales funcionantes, se realiza, complementando los hallazgos tomográficos con determinaciones de los esteroides en plasma y orina.(5)

Los carcinomas de la corteza suprarrenal no funcionantes, son poco específicos en su presentación, llegan a ser hallazgos tomográficos incidentales o bien detectarse en estudios de necropsia, particularmente en pacientes quienes sufrieron un padecimiento caracterizado por fiebre, baja de peso no explicable o síndrome anémico crónico. La mayoría de ellos cuando llegan a ser detectados, muestran un crecimiento mayor de 6 cm. o bien muestran su comportamiento metastásico, con una sobrevida desfavorable en estadios avanzados.(5,9,15)

PRESENTACION DE CASO CLINICO

Se presenta el caso de un paciente estudiado en el servicio de medicina interna del Hospital General de Zona 1-A, del Instituto Mexicano del Seguro Social.

RESUMEN DEL CASO: A. T. A.; masculino de 62 años de edad, - con los siguientes antecedentes de interés: durante los últimos 30 años, tabaquismo intenso con consumo promedio de 30 cigarros/día; además de alcoholismo moderado los fines de semana sin llegar a la embriaguez. Deterioro - progresivo de la agudeza auditiva con anacusia por otosclerosis de 10 años de evolución.

Inicia su padecimiento hace 8 meses, caracterizado por disfagia progresiva, inicialmente a sólidos y en los últimos dos meses con escasa tolerancia a líquidos; sensación de plenitud temprana, estado nauseoso y esporádicos vómitos posprandiales mediatos, de características gastroalimentarias, además indica presencia de dolor abdominal cólico en el posprandio tardío, de localización epimesogástrica, con mejoría solo temporalmente con el uso de antiespasmódicos; así como evacuaciones escasas, semilíquidas en número de 1 a 2 por día, observándose algunas de ellas de aspecto melánico. Se detectó baja de peso de 25 kg., además de referir fatiga y postración. Fue consultado por su médico familiar quien detecta severo ataque al estado general, caquexia y anemia clínica y por laboratorio; por lo que es remitido al servicio de medicina interna para su estudio integral.

La exploración física, con presión arterial de 110/70 mmHg., F.C. de 110x', temperatura de 36.8°C., F.R. 18x', peso de 38 kg. (habitual de 63 Kg) con aspecto caquéctico y palidez generalizada, conservando estado de hidratación. La exploración neurológica únicamente confirmó anacusia bilateral. El cuello sin anormalidades. Cardiopulmonar con taquicardia. El abdomen globoso, levemente doloroso en mesogastrio, donde se encuentra tumor de aproximadamente 8 por 8 cms., de consistencia firme, nodular, discretamente desplazable, despertándose dolor a su movilización, mientras que el resto del abdomen con presencia de timpanismo importante, sin evidencia de hepatomegalia. La peristalsis aumentada en frecuencia e intensidad. El tacto rectal con huellas de melena, sin otras alteraciones.

El laboratorio de ingreso, con Hb de 3.4 y Hto. de 12, siendo la anemia normocítica normocrómica, 13,500 leucocitos con predominio de segmentados.- Urea, creatinina, ácido úrico, bilirrubinas totales, aminotransferasas, fosfatasa alcalina, deshidrogenasa láctica, tiempos de coagulación y plaquetas normales con albúmina de 2.7 y globulina de 3.4.

Fue transfundido en 4 ocasiones, iniciándose el estudio de la anemia y la masa abdominal. Los estudios iniciales reportaron una S.E.G.D., así como colon por enema baritado normales. El tránsito intestinal demostró floculación del medio de contraste y estrechamiento segmentario de asas intestinales en yeyuno. La panendoscopia reporta hernia hiatal I, esofagitis péptica II, gastritis crónica atrófica, bulboduodenitis y un pequeño divertículo duodenal. El USG abdominal, con hígado, páncreas, vesícula y vías biliares normales, pero en el rastreo en mesogastrio, se detecta una masa lobulada de ecogenicidad heterogénea, sin poder establecer su origen, de 7 X 5 cm. El USG renal con imagen de densidad heterogénea, de 12 X 7 cm. localizada en el polo superior del riñón derecho. El riñón izquierdo normal. La telerradiografía de tórax con cambios enfisematosos acentuados, aterosclerosis y cardiomegalia grado I. Serie ósea metastásica sin evidencia de lesiones. El gammagrama hepatoesplénico con hígado ligeramente aumentado de tamaño, con captación homogénea del radiofármaco, el bazo normal.

El tratamiento incluyó transfusión de paquetes globulares, nutrición parenteral total, bloqueadores H2 de histamina.

Durante su evolución, hay disminución mínima de la distensión abdominal, sin demostrar datos francos de oclusión intestinal. En espera de contar con estudio tomográfico abdominal, se mantiene en vigilancia estrecha conjuntamente con el servicio de cirugía general. En el décimo primer día de estancia hospitalaria, el paciente desarrolla fiebre y manifestaciones respiratorias como tos y expectoración mucopurulenta que clínica y radiológicamente correspondieron a proceso neumónico basal derecho y que evoluciona 48 hs. - mas tarde con dificultad respiratoria progresiva a pesar de la terapia antibiótica y medidas de inhaloterapia, hasta el paro cardiorrespiratorio irreversible a las medidas de reanimación.

DESCRIPCION ANATOMOPATOLOGICA

Los datos anatomopatológicos mas destacados del estudio, se encontraron en la cavidad abdominal, consistiendo en dos masas: la principal sobre el riñón derecho, sustituyendo a la glándula suprarrenal en su totalidad. Dicha masa de aspecto ovoide, de 13 X 8 X 6 cm. en sus diámetros mayores y peso de 250 gr., bien limitada, lisa y con cápsula bien vascularizada. Al corte semifirme, de color blanco amarillento, con áreas de necrosis (60%), hemorragia (15%) y quística (5%) (FIG.1). La otra masa, correspondía a conglomerados ganglionares mesentéricos, de color blanco amarillento, semifirmes e irregulares y que ocluían parcialmente las asas intestinales, principalmente del yeyuno, sin aparente invasión de la pared intestinal, medía 7 cm. aproximadamente en su diámetro mayor (FIG. 2).

Las dos masas eran idénticas microscópicamente y consistían en grupos celulares sólidos, otros dispuestos en cordones o alveolos, moderadamente pleomórficos (FIG. 3). Las formas celulares variaron desde células parecidas a las corticoadrenales normales hasta notablemente pleomórficas, su citoplasma ligeramente granular o claro, con nucleos centrales, con formas ovales, hipercromáticas y pleomórficas, con escasas figuras mitóticas (FIG. 4 y 5). La invasión a ganglios linfáticos y sanguíneos fue ocasional y principalmente capsular. (FIG. 6)

Otros hallazgos fueron: bronquios con importante proceso inflamatorio agudo en las paredes y en la luz de los mismos, con áreas de necrosis, colonias bacterianas, además de cambios por enfisema pulmonar. El miocardio se observó con cambios aterosclerosos. Los cambios hepáticos predominantemente congestivos. La glándula suprarrenal izquierda era normal.

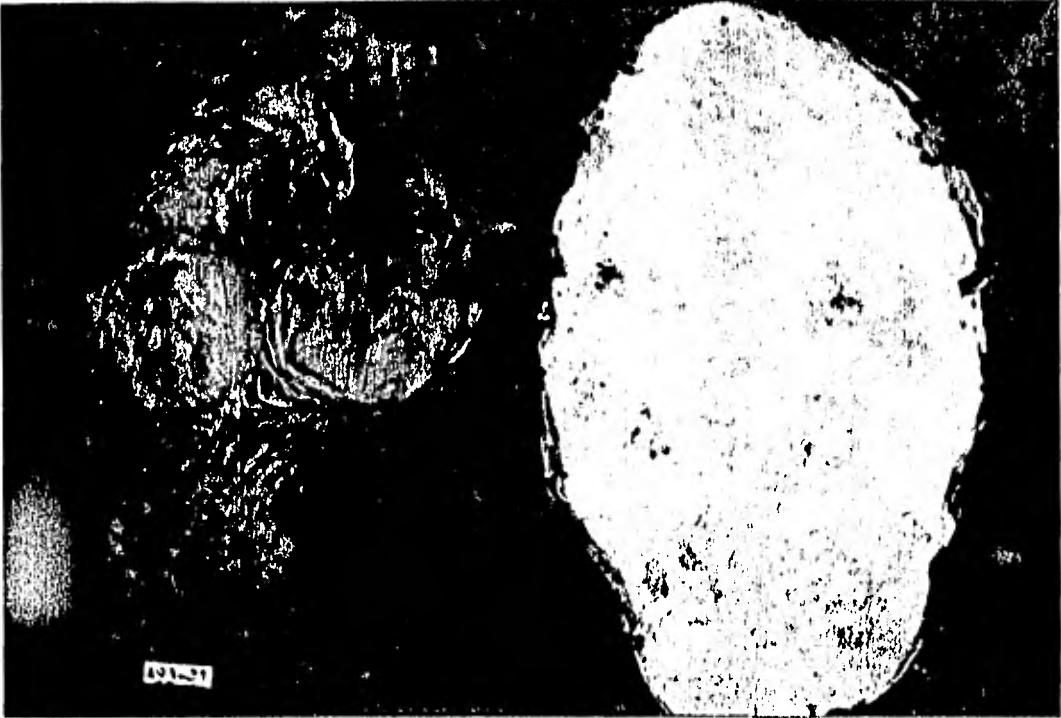


FIG. 1. Adenocarcinoma de la corteza suprarrenal no funcionante, en aspecto macroscópico.

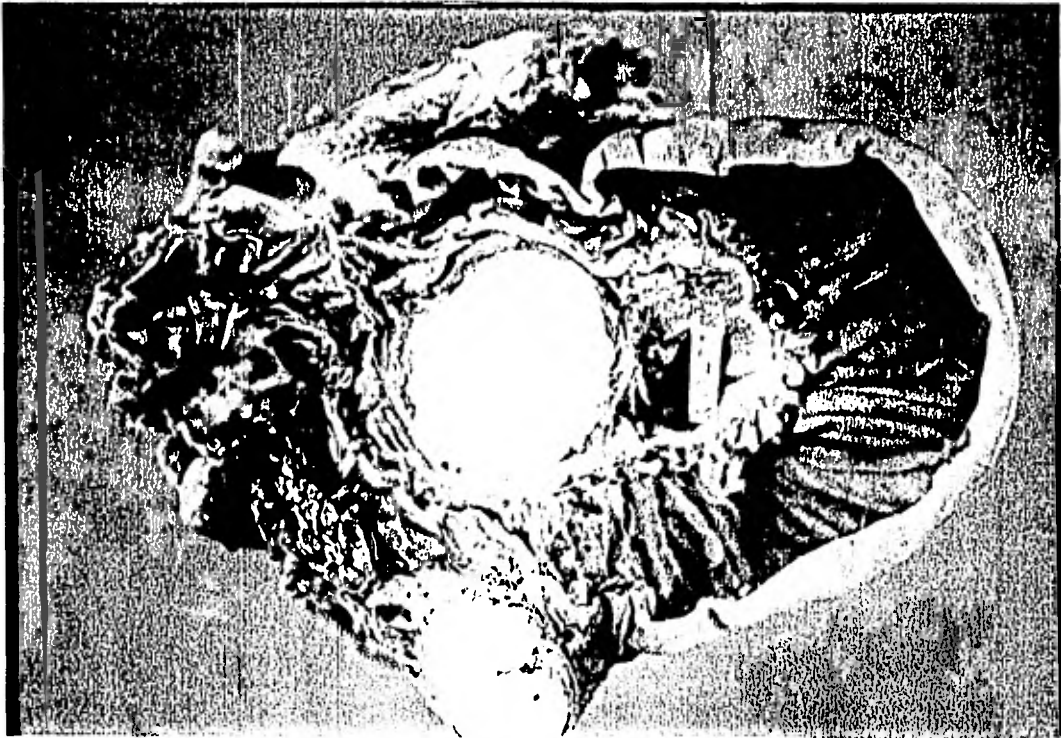


FIG. 2. Infiltración metastásica a ganglios mesentéricos, con oclusión parcial de la luz intestinal de yeyuno.

FALLA DE ORIGEN

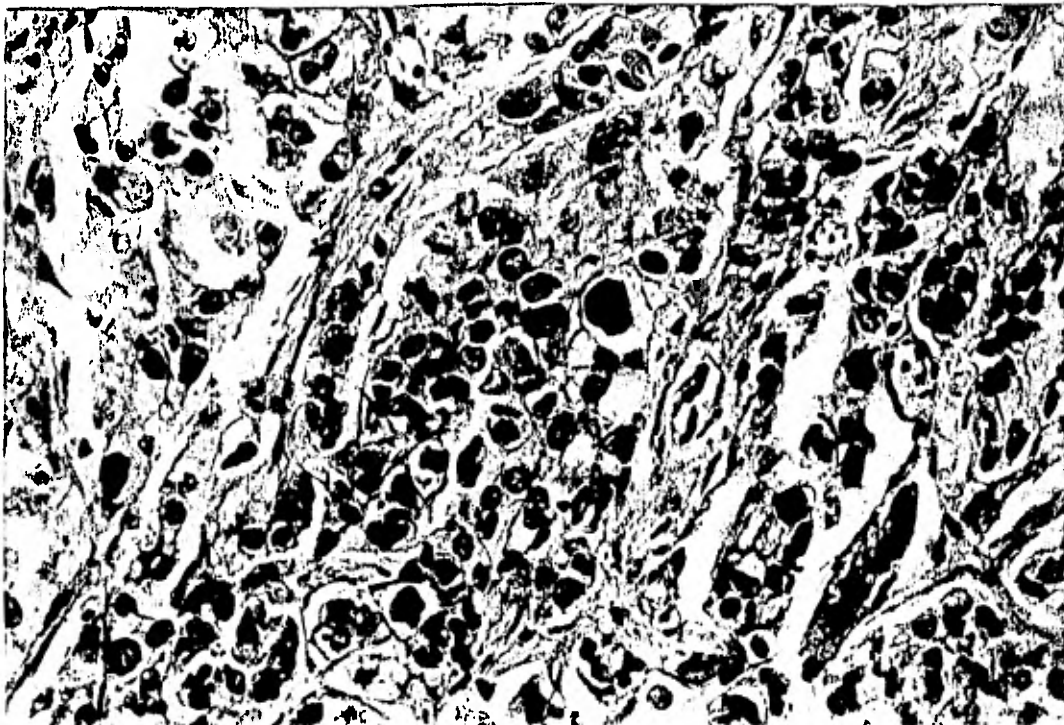


FIG. 3. Grupos celulares sólidos con variaciones del tamaño nuclear y -
tabiques fibrosos delgados.

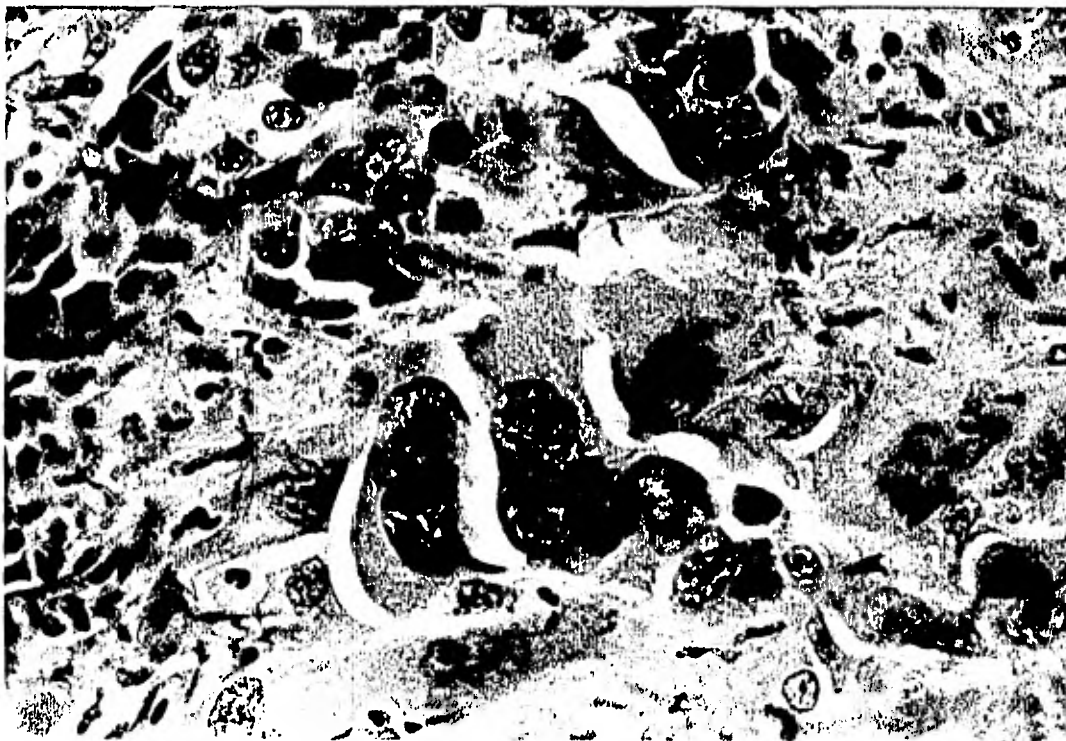


FIG. 4. Pleomorfismo, hiperchromasia y citoplasma finamente granular.

FALLA DE ORIGEN

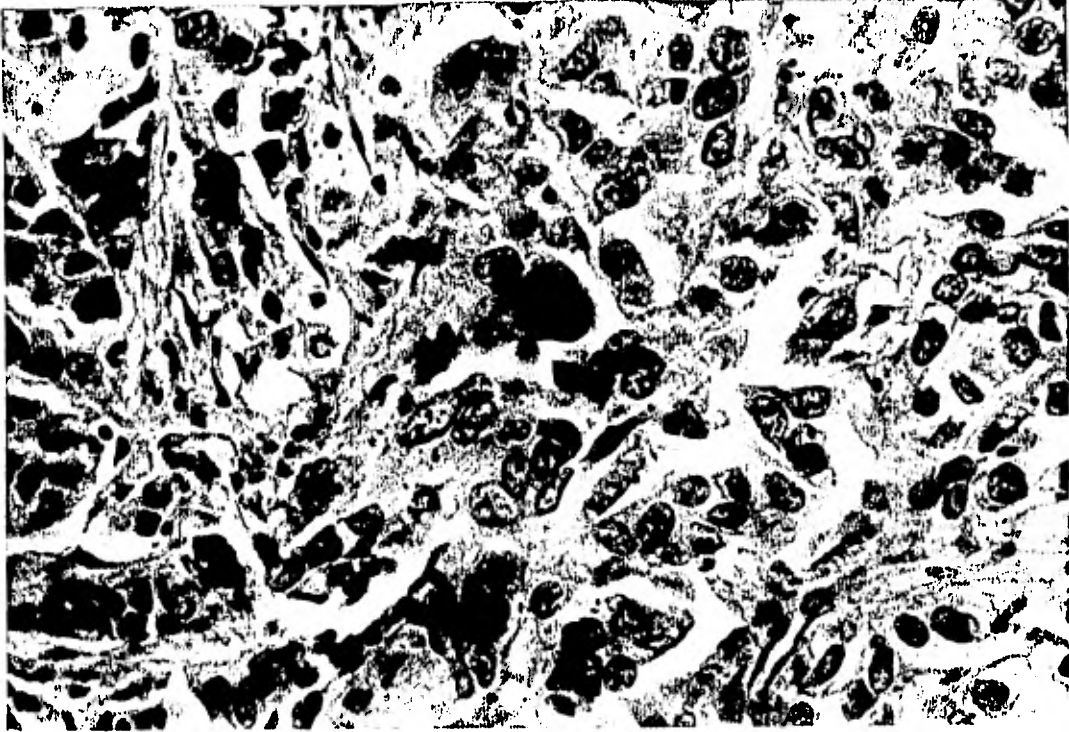


FIG. 5. Mitosis y pleomorfismo celular, con disposición alveolar.



FIG. 6. Vista de la periferia, con vasos invadidos por la neoplasia.

FALLA DE ORIGEN ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

CARCINOMA DE LA CORTEZA SUPRARRENAL NO FUNCIONANTE

1. INCIDENCIA

Se estima en los Estados Unidos de Norteamérica, una incidencia anual de 78 a 130 nuevos casos por año, de carcinomas de la corteza suprarrenal, de los cuales 72% son de tipo funcionante y el 28% no funcionante. La mayoría de las estadísticas mundiales consideran una incidencia de 2 casos por cada millón de habitantes. Estos tumores representan tan solo el 0.2% del total de muertes por cáncer. (10)

2. EDAD Y SEXO

En el caso de los carcinomas de la corteza suprarrenal funcionantes hay un discreto predominio en el sexo femenino, en tanto que en los no funcionantes es en el sexo masculino el que predomina con una relación de 2:1. La edad de presentación para el carcinoma de la corteza suprarrenal no funcionante es generalmente en mayores de 40 años. La mayoría de los tumores (70%) se descubren en la glándula suprarrenal izquierda, y el peso de ellos varía de 320 a 2 600 gs. con un tamaño de 6 a 40 cms. (promedio 16.6 cms.). (10, - 17)

3. CLASIFICACION

Los tumores de la glándula suprarrenal se clasifican según en sitio de formación, los derivados de la corteza suprarrenal son de caracter epitelial mientras que los originados de la médula suprarrenal son tumores del sistema nervioso.

3.1- TUMORES DE LA CORTEZA SUPRARRENAL

A. ADENOMAS

- (1) Funcionantes
- (2) No funcionantes

B. CARCINOMAS

- (1) Funcionantes
- (2) No funcionantes

3.2- TUMORES DE LA MEDULA SUPRARRENAL

- A. Ganglioneuromas
- B. Feocromocitomas
- C. Neuroblastoma
- D. Tipo mixto (Ganglioneuroblastoma)

CARCINOMA DE LA CORTEZA SUPRARRENAL NO FUNCIONANTE

4. HISTOPATOLOGIA

Los estudios histopatológicos de las neoplasias de la corteza suprarrenal permiten establecer las características para su diferenciación en benignas y malignas. Los carcinomas de la corteza suprarrenal generalmente muestran un patrón histopatológico caracterizado por atipia celular, gran tamaño de los nucleolos, poca diferenciación celular, abundantes mitosis y gran capacidad de invasión capsular o vascular, con tendencia a la hemorragia, calcificación o necrosis, tamaño mayor de 5 cms., un mayor peso (96 a 2 500 gs.) en comparación con la estirpe benigna. (1,8,13,16)

Existen varias clasificaciones para la estadificación de los carcinomas de la corteza suprarrenal no funcionantes, de utilidad para determinar el grado de compromiso y establecer la posibilidad terapéutica y pronóstico. Se enumera la mas comunmente empleada.

Estadio 1: tumor menor de 5 cms. sin afección linfática, invasión local o metástasis.

Estadio 2: tumor mayor de 5 cms. sin afección linfática, invasión local o metástasis.

Estadio 3: tumor con afección linfática o invasión local.

Estadio 4: tumor con afección linfática e invasión local o metástasis a distancia.

De los trabajos de Cohn K y cols. observaron que el 30% de los pacientes tenían tumores confinados a la glándula suprarrenal y el 70% con extensión de la neoplasia, siendo mas afectados: pulmón (45%), hígado (42%), ganglios linfáticos (24%), hueso (15%), páncreas (12%), diafragma (12%), bazo (6%) y v--rios (12%). (10)

5. PRESENTACION CLINICA

Los carcinomas de la corteza suprarrenal no funcionantes, no muestran predominio racial. Se ha observado una distribución bimodal, en la primera década y entre la quinta y séptima. Se detecta con mayor frecuencia en el sexo masculino y existe discreta preferencia por afectar la glándula suprarrenal izquierda, aunque se han reportado casos de afección bilateral simultánea. -- (17,19)

El diagnóstico del carcinoma de la corteza suprarrenal no funcionante, es frecuentemente hecho en forma tardía, debido a que carece de expresión clíni-

ca por su insuficiente aparato enzimático en la esteroidogénesis, que sí caracteriza a los tumores funcionantes; esto ocasiona enormes masas antes del diagnóstico, considerándose que entre mayor indiferenciación de la estirpe celular, menor capacidad de síntesis hormonal. (9,20)

La mayoría de los tumores suprarrenales no funcionantes de suficiente tamaño para suscitar síntomas, son malignos, ocurren habitualmente en sujetos de más de 40 años. Rapaport y cols. (1956). (5,9,10)

Cohn K., Gottesman L. y Murray B., en su estudio de 47 pacientes reportan 13 (28%) carcinomas de la corteza suprarrenal no funcionantes, cuyos principales síntomas fueron: dolor en flanco y masa abdominal (77%), pérdida de peso (46%), fiebre (15%) así como debilidad, anorexia, náusea y trastornos psiquiátricos. (10) Algunos síntomas se deben al agrandamiento progresivo del tumor o sus metástasis, esto sucede en el 34% a 62% al momento del diagnóstico. Las metástasis ocurren en pulmón (45%), hígado (42%), ganglios linfáticos (24%), hueso (15%), páncreas, diafragma y bazo (12%). (10,17)

6. DIAGNOSTICO

Las masas suprarrenales, son detectados en cerca de un 10% de los estudios de necropsia de manera incidental, predominando los adenomas no funcionantes. Con el uso de la tomografía computarizada se detectan tumores no sospechados hasta en el 1% de los estudios, siendo la mayoría no funcionantes. Belldegrum y cols., detectaron 88 masas suprarrenales anormales en una serie de 12 000 tomografías (0.7%). Ellos proponen como nivel crítico el tamaño de 3.5 cm. de diámetro en una masa suprarrenal asintomática (no funcionante) para la exploración quirúrgica. Otros autores sugieren la necesidad de realizar biopsia por aspiración de la masa, aunque la dificultad de realizar el diagnóstico diferencial con el estudio histopatológico entre masas benignas y malignas ha limitado su utilidad. (7,18)

Los niveles de esteroides adrenocorticales en el caso del carcinoma de la corteza suprarrenal no funcionante, generalmente son normales en sangre y en ocasiones el análisis detallado de orina revela precursores hormonales inactivos aumentados. Casi todos los tumores detectados por tomografía computarizada son no funcionantes, pero cuando se descubren es necesario valorar su función. Como estudios preliminares se recomienda medir el sulfato de hidroepiandrosterona (DHEA-S) en el plasma, la supresión con dexametasona nocturna y pruebas de eliminación urinaria de metanefrina.

En un estudio mas reciente, se han limitado las pruebas a, determinación del ácido vainillilmandélico para feocromocitoma, potasio sérico para hiperaldosteronismo y basarse en el cuadro clínico para justificar estudios adi -

cionales. Si las pruebas son positivas, se lleva a cabo una investigación - mas intensiva en cada caso. Si el tumor es menor de 3.5 cm. y es no funcio- nante, deberá repetirse la tomografía de 3 a 6 meses después. Si existen - pruebas de su crecimiento, está indicada la cirugía. Si el tamaño no cambia, se repetirá el estudio un año mas tarde, así como los estudios bioquímicos. Toda lesión de más de 5 cm. debe extirparse por su alta posibilidad de ser_ maligna. (7,18,21)

Los estudios de radioisótopos con Ga-67, están siendo evaluados por su_ posible utilidad en la detección de la recurrencia y respuesta terapéutica_ de los carcinomas no funcionantes de la corteza suprarrenal. (22)

7. TRATAMIENTO

a) QUIRURGICO

Se recomienda el retiro quirúrgico de toda masa sólida suprarrenal no - funcionante de más de 3.5 cm. de diámetro (Belldegrum A. y cols.). El trata_ miento quirúrgico de los carcinomas suprarrenales no funcionantes, en pa - cientes con tumor resecable es de elección y practicamente no tiene contro- versias. En el caso de las metástasis pulmonares que son tratadas quirurgi- camente, presentan un mejor pronóstico, a diferencia de los no tratados. - (18,23)

Autores como Vassilopoulou y cols., reportan mínimas diferencias no sig_ nificativas en cuanto al pronóstico de pacientes quienes recibieron terapia adjunta en el posoperatorio con mitotano (op'-DDD) en forma continua o tem_ poral o quienes no la recibieron. (24)

Los mejores resultados para el procedimiento quirúrgico, se observa en_ pacientes con estadios I y II.

De Castro y cols., reportan una mayor sobrevida de pacientes tratados - con cirugía radical y radioterapia (35% a 5 años), en relación a los no tra_ tados con esa modalidad. (11)

b) QUIMIOTERAPIA

La principal droga antitumoral para el tratamiento del carcinoma de la - glándula suprarrenal, es el mitotano op'-DDD (1,1-dicloro-2-(0-clorofenil)- 2-(p-clorofenil)-etano), un isómero del insecticida DDT. Esta droga suprime la producción de cortisol y los niveles de esteroides en plasma y orina. - Hay una relativa selectividad hacia la zona de producción de glucocorticoi- des, que se asocia con lesiones degenerativas de la zona reticularis y fas- ciculata de la corteza suprarrenal. Su dosis inicial, es de 4 a 6 gr., con_ dosis promedio de 8 a 10 gr. Es necesario evaluar los niveles séricos úti - les, los cuales fluctuan entre los 14 mcgr/ml, lo que permite en forma tem-

poral la regresión del tumor y sus metástasis hasta en un 35% de los casos. Sus efectos adversos son comunes, principalmente gastrointestinales (anorexia, diarrea y vómito) o neuromusculares (letargo, somnolencia y vértigo), requiriéndose para su empleo a largo plazo la administración de glucocorticoides. Se considera que en los casos avanzados, la sobrevida promedio con la terapia de mitotane es de 10.2 meses. (25,26,27)

El tratamiento con análogos del mitotano (op'-DDD), como en estudios iniciados en animales con mitomet, no mostró respuesta favorable y sí incrementó los efectos adversos (28)

Diversos agentes se han empleado en el tratamiento del carcinoma de la corteza suprarrenal no funcionante, incluyéndose doxorubicina, 5-fluorouracilo, ciclofosfamida, generalmente combinados y/o asociados a mitotano, con resultados relativamente favorables. (26) Bukowski R. Wolfe M. y Levine H., están realizando pruebas en fase II, con la combinación de mitotano y cisplatino, con resultados parciales favorables pero con efectos adversos catalogados como moderados a severos. (29)

8. SOBREVIDA Y PRONOSTICO

El estadio del carcinoma de la corteza suprarrenal no funcionante, es fundamental en el pronóstico. Los pacientes en los estadios I al III bajo resección quirúrgica radical, tienen una sobrevida de 32% a 5 años. En algunas series, menos del 50% de los tumores fueron resecables para su curación, y solo el 30% de los pacientes sobrevivieron más de 2 años. (9,12) - Para los pacientes con extensión tumoral fuera de la glándula al momento del diagnóstico, la sobrevida es menor de 1 año. Las variables como edad, sexo y terapia adjunta, no tienen efecto significativo en la sobrevida. (12,30)

C O N C L U S I O N

El carcinoma de la corteza suprarrenal, es una entidad rara, tan solo en los Estados Unidos de Norteamérica, se reporta una incidencia anual de 78 a 130 nuevos casos. (10) Estos tumores, pueden expresarse como síndromes de hiperfunción hormonal (90%) (2,4,9) y solo el 10% carecen de actividad hormonal que permita su expresión clínica (10), lo que dificulta su diagnóstico en fases tempranas. De ellos, sus manifestaciones clínicas se establecen en base al tamaño del tumor o bien por su actividad metastásica. (16,17)

Se presenta el caso de un paciente de 62 años de edad cuyo diagnóstico se estableció en el estudio postmortem. Los datos clínicos se relacionaron con metástasis del tumor a ganglios mesentéricos y datos de suboclusión intestinal al final de su evolución, acompañándose con baja de peso, disfagia, síndrome anémico, fatiga y postración. El estudio de necropsia reveló la sustitución de la glándula suprarrenal derecha por tumor, mismo que fue detectado previamente por ultrasonido. Las características histopatológicas correspondieron con el diagnóstico de la corteza suprarrenal no funcionante, según los criterios establecidos por Weiss L. M. (8) y correspondió al estadio III. (1) La edad de presentación correspondió a la reportada para la mayoría de los pacientes en mayores de 40 años, sin embargo afectó la glándula suprarrenal derecha, que tiende a ser menos involucrada. Su pronóstico desfavorable para el estadio de presentación. (10,17) Desafortunadamente no se pudo realizar el estudio tomográfico que hubiese proporcionado el diagnóstico.

En México, no se cuenta con estadísticas que indiquen la verdadera incidencia de esta neoplasia, por lo que el presente reporte es una aportación clínica que sin duda despertará el interés del médico.

Existen en Estados Unidos de Norteamérica y otros países, centros de concentración para el estudio y tratamiento de estos tumores, lo que permite el análisis completo de su comportamiento. (4,9,10,11,15)

La cirugía representa el tratamiento de elección en casos seleccionados, y la terapia asociada a mitotano (op'-DDD), reduce la actividad tumoral y sus metástasis en forma temporal, mejorando las condiciones de calidad de vida aunque no así la sobrevida. (24) El empleo de nuevos fármacos en investigación, pudieran ser una promesa en el tratamiento de estos tumores. (28,29)

La tomografía es base para establecer el diagnóstico de los tumores de la corteza suprarrenal, fundamentalmente para los no funcionantes. (12,14)

BIBLIOGRAFIA

1. Sullivan, M.; Boileau, M.; Hodges, C.: Adrenal cortical carcinoma. J. Urol. 1978;120:660-65.
2. Carpentier, P.C.: Cushing's syndrome: update on diagnosis and management. - Mayo Clin Proc. 1986;61:49-58.
3. Lutton, J.P.: Clinical features of adrenocortical carcinoma, prognostic factors and the effect of mitotane therapy. N. Engl. J. Med. 1990;322:1995.
4. Nader, S.; Hickey, R.C.; Sellin, R.V.; Samann, N.A.: Adrenal cortical carcinoma: a study of 77 cases. Cancer 1983;52:707.
5. Glazer, H.S.; Weyman, P.J.; Sagel, S.S.; Levitt, R.G. y McClennan, B.L.: -- Nonfunctioning adrenal masses: incidental discovery on computed tomography. AJR, 1982;139:81.
6. Copeland, P.M.: The incidentally discovered adrenal mass. Ann Surg. 1984; - 199:116-22.
7. Hussain, S.; Beldegrun, A.; Seltzer, S.E.; Loughlin, K.R.: Differentiation of malignant from benign adrenal masses: predictive indices on computed tomography. AJR. 1985;144:61.
8. Weiss, L.M.: Comparative histologic study of 43 metastasizing and nonmetastasizing adrenocortical tumors. Am. J. Surg. Pathol. 1984;8:163-69.
9. King, D.R.; Lack, E.E.: Adrenal cortical carcinoma: a clinical and pathologic study of 49 cases. Cancer. 1979;44:239.
10. Cohn, K.; Gottesman, L. and Brennan, M.: Adrenocortical carcinoma. Surgery. 1986;100:1170-76.
11. De Castro, F.; Isa, W.; Aguera, L. y cols.: Primary adrenal carcinoma. Actas Urol. Esp. 1993;17(1):30-4.
12. Henley, D.J.; van Heerden, J.A.; Grant, C.S. y cols.: Adrenal cortical carcinoma-A continuing challenge. Surgery. 1983;94:926-31.
13. Van Slooten, H.; Schaberg, A.; Smeenk, D.; Moolenaar, A.J.: Morphologic characteristics of benign and malignant adrenocortical tumors. Cancer. 1985;-- 55:766-73.
14. Copeland, P.M.: The incidentally discovered adrenal mass. Ann. Intern. Med. 1983;98:940.
15. Schteingart, D.E.; Motazed, A.; Noonan, R.A.; Thompson, N.W.: Treatment of adrenal carcinomas. Arch. Surg. 1982;117:1142-6.
16. Tang, C.K.; Gray, G.F.: Adrenocortical neoplasms. Urology. 1975;5:691-5.

17. Hutter, A.M.; Kayhoe, D.E.: Adrenal cortical carcinoma. Clinical features of 138 patients. *Am. J. Med.* 1966;41:572-80.
18. Belldegrum, A.; Hussain, S.; Seltzer, S.E.; Loughlin, K.R. y cols.: Incidentally discovered mass of the adrenal gland. *Surg. Gynec. and Obst.* -- 1986;163:203-8.
19. Lucon, A.M.; Pompeo, A.C.; Rodrigues, P.R.; y cols.: Synchronous Bilateral Carcinoma of the adrenal gland: 2 case reports. *J. Urol.* 1993;149: -- 1527-29.
20. Harrison, J.H.; Mahoney, E.M.; Bennett, A.H.: Tumor of the adrenal cortex. *Cancer.* 1973;32:1227-35.
21. Bertagna, C.; Orth, D.N.: Clinical and Laboratory findings and results of therapy in 58 patients with adrenocortical tumors admitted to a single medical center 1951-1978. *Am. J. Med.* 1981;71:855-75.
22. Howman, G.R.; Dalla, P.L.; Uren, R.: Ga-67 Scintigraphy in a child with adrenocortical carcinoma. *Clin Nucl Med.* 1993;18(8):642-5.
23. Kwauk, S.; Burt, M.: Pulmonary metastases from adrenal cortical carcinomas: results of resection. *J. Surg. Oncol.* 1993;53(4):243-6.
24. Vassilopoulou, S.R.; Guinee, V.F.; Klein, M.J. y cols.: Impact of mitotane on the clinical course of patients with adrenocortical cancer. *Cancer.* 1993;71(10):3119-23.
25. Jarabak, J.; Rice, K.: Metastatic adrenal cortical carcinoma: Prolonged regression with mitotane therapy. *JAMA.* 1981;246:1706-7.
26. Van Slooten, N.; Moolenaar, A.J.; Van Seters, A.P.; Smeenk, D.: The treatment of adrenocortical carcinoma with op'-DDD: Prognostic simplifications of serum level monitoring. *Eur. J. Cancer. Clin. Oncol.* 1984;20:47-53.
27. Lubitz, J.A.; Freeman, L.; Okun, R.: Mitotane use in inoperable adrenal cortical carcinoma. *JAMA.* 1973;223:1109-12.
28. Schteingar, D.E.; Sinsheimer, J.E.; Counsell, R.E.; y cols.: Comparison of the adrenalytic activity of mitotane and a methylated homolog on normal adrenal cortex and adrenal cortical carcinoma. *Cancer Chemother-Pharmacol.* 1993;31(6):459-66.
29. Bukowski, R.M.; Wolfe, M.; Levine, H.S.; y cols.: Phase II trial of mitotane and cisplatin in patients with adrenal carcinoma. *J. Clin. Oncol.* -- 1993;11(1):161-5.
30. Macfarlane, D.A.: cancer of the adrenal cortex-The natural history, prognosis and treatment in a study of fifty-five cases. *Ann. R. Coll. Surg. -- Engl.* 1958;23:155-86.