




Adenoma adrenal congénito, cuando los signos apuntan a otro diagnóstico

Congenital adrenal adenoma, when signs point to another diagnosis

Yulié Lamas-Torres^{1,2}  , Rosaralis Arrieta-García^{1,2} 

¹Centro Provincial de Genética Médica. Camagüey. ²Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Cuba.

Recibido: 21 de julio de 2023

Aprobado: 19 de octubre de 2023



RESUMEN

Las anomalías de la glándula adrenal raramente son detectadas intraútero. Un diagnóstico a tener en cuenta son los tumores de la corteza suprarrenal. Dentro de estos se encuentra el adenoma suprarrenal, tumor benigno con frecuencia variable y cuya incidencia aumenta con la edad. Aunque los avances tecnológicos en ecografía hacen posible su detección dentro del útero, su diagnóstico prenatal es todavía infrecuente. Se presenta el caso de una adolescente de 17 años de edad, con 24 semanas de gestación, remitida al Centro Provincial de Genética Médica de Camagüey por posible tumor renal. A través de un equipo de ultrasonido Philips, Affiniti 70G, con transductor abdominal de 3,5 MHz, se obtienen imágenes bidimensionales donde se observa una masa ecogénica, bien delimitada, sobre el riñón fetal izquierdo, sugestiva de tumor suprarrenal, cuyas características ecográficas apuntaban hacia un neuroblastoma. Se ofrece asesoramiento genético sobre la sospecha diagnóstica, así como los riesgos potenciales para la vida posnatal y se brindan opciones reproductivas. La pareja opta por la terminación voluntaria de la gestación. El estudio anatomopatológico revela un adenoma de la glándula suprarrenal. A pesar de los avances en la imagenología, la presencia de una masa suprarrenal fetal continúa siendo un reto para el diagnóstico prenatal.

Palabras clave: TUMOR DE RESTO SUPRARRENAL; ADENOMA CORTICOSUPRARRENAL; DIAGNÓSTICO PRENATAL.

Descriptores: TUMOR DE RESTO SUPRARRENAL; ADENOMA CORTICOSUPRARRENAL; DIAGNÓSTICO PRENATAL; ULTRASONOGRAFÍA PRENATAL.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías de la glándula adrenal son raramente detectadas intraútero, pero luego de los avances tecnológicos ecográficos en el diagnóstico prenatal, ha aumentado la frecuencia con la que se diagnostican. Con gran diferencia, las masas adrenales más frecuentes en esta época de la vida son la hemorragia suprarrenal y el neuroblastoma. Sin embargo, hay que tener en cuenta otros


SUMMARY

Adrenal gland abnormalities are rarely detected in the uterus. A diagnosis to consider is adrenal cortex tumors. These include adrenal adenoma, a benign tumor that is often variable and whose incidence increases with age. Although technological advances in ultrasound make possible to detect abnormalities inside the uterus, prenatal diagnosis is still rare. We present the case of a 17-year-old girl, 24 weeks pregnant, referred to the Provincial Medical Genetics Center of Camagüey for possible renal tumor. Through a Philips ultrasound device, Affiniti 70G, with 3.5 MHz abdominal transducer, two-dimensional images are obtained where a well-defined echogenic mass is observed on the left fetal kidney, suggestive of adrenal tumor, whose ultrasound characteristics pointed to a neuroblastoma. Genetic counseling is provided on diagnostic suspicion as well as potential risks to postnatal life and reproductive options are provided. Both parents opt for voluntary termination of pregnancy. The pathological study reveals an adrenal gland adenoma. Despite advances in imaging, the presence of a fetal adrenal mass remains a challenge for prenatal diagnosis.

Keywords: ADRENAL REST TUMOR; CORTICAL ADENOMA; PRENATAL DIAGNOSIS.

Descriptors: ADRENAL REST TUMOR; ADRENOCORTICAL ADENOMA; PRENATAL DIAGNOSIS; ULTRASONOGRAPHY, PRENATAL.

Translated into English by:

Julio César Salazar Ramírez 

diagnósticos, como son el secuestro pulmonar extralobar y otros tumores de la glándula. ⁽¹⁾

Los tumores suprarrenales tienen una baja prevalencia en la etapa pediátrica y son preferentemente unilaterales. Su frecuencia es muy variable dependiendo de la región. Se estima que un tercio de los mismos corresponden a adenomas y aproximadamente el 75 % de los casos pediátricos se observan en los primeros 5 años. ⁽²⁾ El diagnóstico

ultrasonográfico prenatal es fundamental para determinar las dimensiones y características del tumor que nos permita brindar una mejor opción reproductiva.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata el caso de una adolescente de 17 años de edad, mestiza, con antecedentes de salud aparente, que se evalúa como riesgo genético incrementado por edad materna temprana, en la consulta de evaluación de riesgo genético de su área de salud. En el primer marcador genético, con 12,6 semanas de gestación, en busca de signos indirectos de enfermedad cromosómica o defectos congénitos, los parámetros fueron normales. A las 16,1 semanas se toma muestra para alfafetoproteína con cifras de 1,7 MoM.

En ultrasonido realizado en el área de salud, biometría que coincide con tiempo de gestación por fecha de amenorrea, 21,3 semanas. Sobre el riñón izquierdo se visualiza una masa ecogénica, bien delimitada, de 27x23 mm; resto de las estructuras examinadas normales.

IMAGEN 1. Tumor de la glándula suprarrenal izquierda (flecha), corte transversal del abdomen fetal

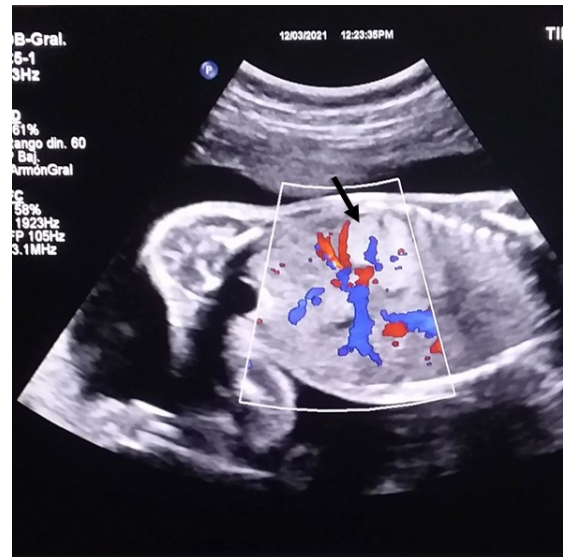


Ante este hallazgo es reevaluada en centro provincial de genética médica, donde se confirma imagen ecogénica retroperitoneal, por encima del polo superior del riñón izquierdo y por debajo del diafragma, de contornos irregulares y con vaso nutricio, en aparente relación con tumor de la glándula suprarrenal izquierda. Teniendo en cuenta los hallazgos ecográficos y los tumores más frecuentes en la etapa prenatal, se plantea un neuroblastoma (**imágenes 1 y 2**).

Se le brinda asesoramiento genético a la familia, explicando la sospecha diagnóstica así como los riesgos potenciales para la vida posnatal y se le

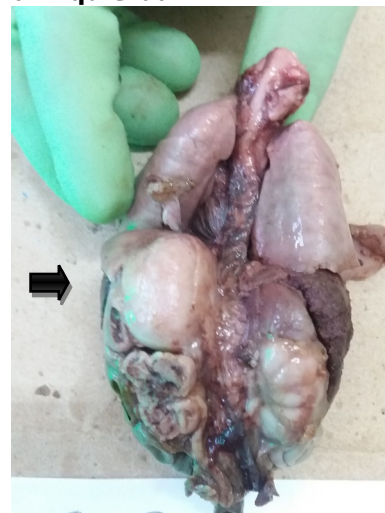
brindan las opciones terapéuticas. La familia opta por la terminación terapéutica de la gestación.

IMAGEN 2. Tumor de la glándula suprarrenal izquierda (flecha), corte longitudinal del abdomen fetal con flujo doppler

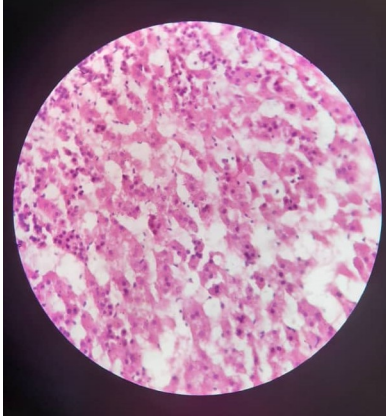


El estudio anatomopatológico informa un feto muerto, femenino de 900 gramos, con tumor de 1x1 cm de la suprarrenal izquierda, de color gris (**imagen 3**).

Imagen 3. Masa tumoral en glándula suprarrenal izquierda



Se realiza exéresis de la lesión con posterior inclusión en parafina utilizando un procesador automático de tejido. Se realiza corte de 3 a 5 micras y se colorea la muestra con hematoxilina-eosina para su posterior montaje en bálsamo permanente. El examen histológico informó un adenoma de la suprarrenal (**imagen 4**).

IMAGEN 4. Detalles anatomohistológicos de adenoma de glándula suprarrenal**DISCUSIÓN**

La presencia prenatal de una masa adrenal fetal puede plantear dilemas diagnósticos y terapéuticos. Es infrecuente en el recién nacido, sin embargo puede sospecharse desde la etapa prenatal mediante el uso de la ultrasonografía obstétrica. Las mismas tienen una baja incidencia, reportándose 1,9 casos por 1000 recién nacidos, pero esta cifra se incrementa después de la cuarta o quinta década de la vida. ⁽³⁾

Uno de los diagnósticos a considerar son los tumores de la glándula. Los tumores adrenocorticales (TAC) en edad pediátrica representan una muy rara neoplasia endocrina en la infancia, con una incidencia de 0,2-0,3 casos por millón al año. ⁽⁴⁾ La mayoría aparece de manera incidental antes del nacimiento o durante la infancia temprana. ⁽⁵⁾ Se clasifican en tumores funcionantes (secretor de hormonas) y no funcionantes, y, sobre la base de su comportamiento biológico, como tumores benignos o malignos. Esta última clasificación incluye el adenoma adrenocortical (AAC) benigno y el carcinoma adrenocortical (CAC) altamente agresivo. ⁽⁶⁾ La mayor parte de los tumores que aparecen en edad pediátrica son funcionantes, lo cual se relacionan con atrofia del parénquima circundante. Las hormonas secretadas incluyen: cortisol, aldosterona, andrógenos, estrógenos e intermedios de la biosíntesis de esteroides. Los adenomas son más eficientes en producir hormonas esteroides que los carcinomas, lo cual justifica que la manifestación clínica más destacada sea la virilización. ⁽²⁾

El AAC es un tumor benigno, de pequeño tamaño, generalmente menor de 3 cm, bien delimitado, homogéneo y redondeado, casi siempre único que aparece con mayor frecuencia en las niñas. Representa aproximadamente el 20 % de los tumores adrenocorticales, aunque en ocasiones es difícil distinguir entre los dos tipos de tumores, pues no existen criterios bien definidos para evaluar malignidad en edad pediátrica. ⁽⁵⁾ Sin embargo, en

varias de las bibliografías revisadas se considera el peso y el tamaño del tumor como los factores predictivos más confiables en neoplasias adrenocorticales pediátricas. ⁽²⁾

Para el diagnóstico y seguimiento de estos casos en la etapa prenatal el ultrasonido es el estudio imagenológico más indicado. Mediante este examen quedan definidas las características del tumor en relación a: tamaño, forma, localización, flujo doppler, así como relación con estructuras vecinas. Ante la sospecha de malignidad se recomienda realizar otros estudios de imágenes siendo el de elección en esta etapa de la vida la resonancia magnética nuclear (RMN). ⁽³⁾

La incidencia del AAC no es igual en todas las regiones. Brasil reporta una tasa de incidencia mayor en comparación con otras partes del mundo. En el sudeste del país puede llegar a ser 10-15 superior de lo reportado, en posible relación con una variante polimórfica del gen P53 en esta población. ^(6,7) Precisamente los TAC tienen uno de los más complejos mapas genómicos de los tumores en edad pediátrica. Más del 50 % están asociados a anomalías genéticas constitucionales, siendo las más comunes mutaciones en el P53, así como alteraciones epigenéticas o estructurales a nivel del cromosoma 11p15. ⁽⁸⁾ Recientemente ha sido reportada una mutación en el receptor de factor de crecimiento epidérmico (EGFR) en adolescentes y jóvenes diagnosticados con TAC. ⁽⁷⁾ Así mismo se describen otros mecanismos implicados en la evolución y pronóstico del paciente. Dentro de estos está la sobreexpresión del factor de crecimiento insulínico tipo 2 (IGF-2) que interviene en la tumorigénesis, alteraciones en genes de la vía de señalización del Rb y errores en el mantenimiento de los telómeros. ⁽⁹⁾ Esto se complementa con lo reportado en varios estudios donde se plantea una mayor incidencia en la aparición de tumores adrenocorticales en el curso de enfermedades con predisposición al desarrollo de tumores, como es el caso del síndrome de Beckwith-Wiedemann, aunque su etiopatogenia no esté aun bien dilucidada ^(6,10).


El diagnóstico diferencial debe incluir procesos como la hemorragia de la glándula suprarrenal y el secuestro pulmonar extralobar infradiaphragmático. ⁽¹¹⁾ Sin embargo, el diagnóstico diferencial más importante es con el neuroblastoma (NB), que es uno de los tumores sólidos malignos de localización extracraneal más común en el periodo neonatal. Otros diagnósticos diferenciales durante el periodo prenatal incluyen quistes suprarrenales, riñón displásico multiquístico parcial, urinoma, quiste de duplicación gástrica, quiste esplénico, nefroma mesoblástico y duplicación del sistema renoureteral ⁽¹²⁾.


A pesar de los avances en la imagenología, la presencia de una masa suprarrenal fetal continúa siendo un reto para el diagnóstico prenatal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Werner H, Daltro P, Davaus T, Araujo-Júnior E. Fetal neuroblastoma: ultrasonography and magnetic resonance imaging findings in the prenatal and postnatal IV-S stage. *Obstet. Gynecol. Sci.* [revista en internet]. 2016 [citado 21 de julio 2023]; 59(5): 407-10. Disponible en: <https://doi.org/10.5468/ogs.2016.59.5.407>.
2. Solís-Guadarrama MA, Solís-Cano DG, Amador-Martínez AC, Baquera-Heredia J, Molinar-Flores G. Carcinoma adrenal pediátrico: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Anales de Radiología México* [revista en internet]. 2019 [citado 21 de julio 2023]; 18: 135-41. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.24875/ARM.19000086>.
3. Lemus-Marcenaro M, Campos-Varas JM, Vuletin-Solís JF, González-Bombardiere S, Pattillo-Silva JC. Differential diagnosis and minimally invasive surgery of an antenatal adrenal mass. *Rev. chil. Pediatr.* [revista en internet]. 2019 [citado 21 de julio 2023]; 90(3): 321-327. Disponible en: <https://doi.org/10.32641/rchped.v90i3.823>.
4. Pinheiro C, Granja S, Longatto-Filho A, Faria AM, Fragoso MCBV, Lovisol SM, et al. GLUT1 expression in pediatric adrenocortical tumors: a promising candidate to predict clinical behavior. *Oncotarget* [revista en internet]. 2017 [citado 21 de julio 2023]; 8(38): 63835-45. Disponible en: <https://doi.org/10.18632/oncotarget.19135>.
5. Herrera L S, Ortega A C, Aguilar S M, Corrales S H. Adenoma corticoadrenal, presentándose como un incidentaloma. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev. Chil. Cir.* [revista en internet]. 2018 [citado 21 de julio 2023]; 70(2): 173-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchic.2017.02.003>.
6. Miele E, Di Giannatale A, Crocoli A, Cozza R, Serra A, Castellano A, et al. Clinical, Genetic, and Prognostic Features of Adrenocortical Tumors in Children: A 10-Year Single-Center Experience. *Front. Oncol.* [revista en internet]. 2020 [citado 21 de julio 2023]; 10: 554388. Disponible en: <https://doi.org/10.3389/fonc.2020.554388>.
7. Sandru F, Razvan-Cosmin P, Carsote M, Petca A, Dumitrascu MC, Ghemigian A. Adrenocortical carcinoma: Pediatric aspects (Review). *Experimental and therapeutic medicine* [revista en internet]. 2022 [citado 21 de julio 2023]; 23(4): 1-6. Disponible en: <https://doi.org/10.3892/etm.2022.11216>.
8. Clay MR, Pinto EM, Cline C, Tran QT, Lin T, Dyer MA, et al. DNA Methylation Profiling Reveals Prognostically Significant Groups in Pediatric Adrenocortical Tumors: A Report From the International Pediatric Adrenocortical Tumor Registry. *JCO precision oncology* [revista en internet]. 2019 [citado 21 de julio 2023]; 3: 1-21. Disponible en: <https://doi.org/10.1200/po.19.00163>.
9. Modolo-Pinto E, Faucz FR, Paza LZ, Wu G, Fernandes ES, Bertherat J, et al. Germline Variants in Phosphodiesterase Genes and Genetic Predisposition to Pediatric Adrenocortical Tumors Cancers [revista en internet]. 2020 [citado 21 de julio 2023]; 12(2): 1-11. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/cancers12020506>.
10. Doya LJ, Hassan NT, Mansour HA, Alkhalil MAA, Alkhalil AAA, Mansour N, et al. Functional Adrenocortical Adenoma in a Child with Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Case reports in pediatrics* [revista en internet]. 2021 [citado 21 de julio 2023]; 2021. Disponible en: <https://doi.org/10.1155/2021/2021570267>.
11. Torrents R, Pérez G, Barceló W. Diagnóstico prenatal de una masa ecomixta suprarrenal. Reporte de un caso. *Biociencias* [revista en internet]. 2015 [citado 21 de julio 2023]; 10(1): 45-50. Disponible en: <https://doi.org/10.18041/2390-0512/bioc..1.2846>.
12. Psarris A, Sindois M, Dimopoulou A, Antsaklis P, Psarakis A, Kataras T, et al. Prenatal Diagnosis of Adrenal Neuroblastoma-Differential Diagnosis of Suprarenal Masses in the Third Trimester of Pregnancy. *Ultrasound Int. Open* [revista en internet]. 2019 [citado 21 de julio 2023]; 5(3): 93-95 Disponible en: <https://doi.org/10.1055/a-1070-8651>.

Contribución de los autores

Yulié Lamas-Torres |  <https://orcid.org/0009-0000-9391-5936>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; validación; metodología; visualización; redacción del borrador original; redacción, revisión y edición final.

Rosaris Arrieta-García |  <https://orcid.org/0000-0001-6820-7639>. Participó en: validación; metodología; supervisión; redacción, revisión y edición final.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran que no existen conflictos de intereses.



Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.