

Cirugía y Cirujanos

Volumen 72
Volume

Número 3
Number

Mayo-Junio 2004
May-June

Artículo:

Linfangioma de glándula suprarrenal.
Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Academia Mexicana de Cirugía

Otras secciones de
este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com

Linfangioma de glándula suprarrenal. Reporte de un caso

Dr. Felipe Robledo-Ogazón,* Dra. Adriana E Vargas-Rivas,** Dr. Aldo Alvarado-Aparicio***

Resumen

Los linfangiomas de la glándula suprarrenal son tumores benignos infrecuentes, no funcionales, caracterizados por un componente quístico y tejido linfático. La mayoría son asintomáticos y descubiertos incidentalmente. El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un linfangioma de glándula suprarrenal derecha en una mujer de 24 años de edad estudiada por hipertensión arterial, cefalea, crisis de ansiedad durante casi dos años hasta el hallazgo y diagnóstico por ultrasonido de tumor quístico de glándula suprarrenal derecha. La paciente fue sometida a resección abierta por vía transabdominal anterior derecha sin complicaciones. El reporte histopatológico fue tumor de glándula suprarrenal derecha de 7.5 x 6.5 x 4 cm unida a una cavidad quística de 7 x 7 x 4 cm, que correspondió a quiste endotelial de glándula suprarrenal, linfangioma. Los síntomas clínicos de la paciente desaparecieron.

Palabras clave: linfangioma, higroma, tumor quístico de glándula suprarrenal.

Summary

Adrenal gland lymphangiomas are benign, non-functional, and uncommon tumors of lymphatic tissue and with a cyst component. The majority of these are asymptomatic and are discovered incidentally. We present the case of an adrenal gland lymphangioma in a 24-year-old female with a history of high blood pressure, headaches, and anxiety of nearly 2 years in whom a routine ultrasound exam revealed a cyst tumor of right adrenal gland confirmed by computer tomography (CT) scan. Surgery was performed and lymphangioma of adrenal gland was the pathologist's report. The patient's clinical symptoms disappeared.

Key words: Lymphangioma, Hygroma, Adrenal gland cyst tumor.

Introducción

Los tumores quísticos de la glándula suprarrenal son raros y frecuentemente se clasifican como quistes retroperitoneales o mesentéricos⁽¹⁾. Los linfangiomas de la glándula suprarrenal son tumores benignos, no funcionantes, asinto-

máticos en su mayoría y muchos descubiertos de forma incidental o por estudios de autopsia⁽¹⁻⁵⁾; son el resultado de la falla en el desarrollo o de la ectasia de los vasos linfáticos (teoría del origen embrionario)^(6,7). Clásicamente son tumores quísticos benignos compuestos por vasos linfáticos dilatados, con un estroma linfoide y un epitelio plano^(1,6-8).

Histológicamente los quistes suprarrenales se clasifican en endoteliales, pseudoquistes (más de 90% de los casos), infecciosos y epiteliales o verdaderos. En el estudio de Neri y Nance de 1999 en que revisaron 515 casos de quistes adrenales, encontraron porcentajes similares y describieron, además, la categoría de inespecíficos, los cuales son benignos pero sin un patrón patológico determinado para poder clasificarlos^(3,9).

Etiológicamente se deben a una falla en el desarrollo del sistema linfático. Se han descrito varias teorías para determinar el origen de los linfangiomas quísticos, pero la más aceptada lo explica como un defecto en la organización embrionaria del sistema linfático⁽⁶⁾.

Fue en 1670 cuando Greiselius (anatomista vienesés) describió el primer caso de una neoplasia quística suprarrenal. El siguiente caso lo informó Rayers, en Francia, 167 años después⁽³⁾.

* Jefe de la División de Cirugía Gastrointestinal.

** División de Cirugía.

*** Postgrado en Cirugía Gastrointestinal.

Adscritos al Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Felipe Robledo-Ogazón,
Santa Teresa 1055-217,
Magdalena Contreras,
10700 México, D. F.
Tel.: 5652 6586
E-mail: faro@att.net.mx

Recibido para publicación: 17-11-2003.

Aceptado para publicación: 29-03-2004.



En 1927 el doctor Charles H. Mayo realizó e informó la primera suprarreñalectomía exitosa en Estados Unidos para tratar un caso de feocromocitoma después de 187 días de hospitalización⁽¹⁰⁾.

Los informes de Gagner y colaboradores en 1992 describen la técnica de suprarreñalectomía por vía laparoscópica^(10,11). Hasta 1995 había más de 300 casos reportados⁽³⁾, y para 1999 se habían resuelto por laparoscopia alrededor de 620 casos de este tipo de lesiones^(2,3).

Los linfangiomas ocurren asintomáticos en más de 88% de los casos^(1,4,6); los sitios más comunes son: cuello (75%), axila (15%) y 5% entre mediastino, pulmón, pared torácica, brazos, parótida, bazo, hígado, útero, recto, región inguinal^(1,6,7).

Se descubren incidentalmente en 34% de los casos y pueden cursar con síntomas infrecuentes como dolor abdominal (19%), tumor abdominal (10%) y ambos en 10%^(3,12).

La incidencia de quistes suprarrenales en estudios de autopsia va de 0.64 a 0.18%, aunque se ha informado que por series de autopsia se han identificado masas de glándula suprarrenal en 1.4 a 9% de los sujetos sin evidencias de alteraciones antes de su muerte⁽¹³⁾.

Ocurren a cualquier edad pero son más frecuentes en niños, en quienes se localizan en mesenterio o tracto gastrointestinal, pudiéndose presentar como abdomen agudo; así como en adultos jóvenes, en quienes se localizan en retroperitoneo, incluyendo órganos retroperitoneales^(1,4,6). En cuanto a su presentación por sexo se ha descrito una relación mujer:hombre de 2:1⁽⁴⁾.

Con el advenimiento de mejores técnicas como el ultrasonido, la tomografía computada y la resonancia magnética nuclear, ha sido posible diagnosticar en mayor número estas lesiones y mejorar su tratamiento^(3-6,10-14).

Así también se ha modificado y mejorado el abordaje quirúrgico de los tumores de glándula suprarrenal y los parámetros clínicos de la toma de decisión en cuanto a la posibilidad de resecabilidad en el caso de los incidentalomas^(11,13,15,16). Hasta ahora la suprarreñalectomía es el tratamiento de elección para tumores benignos y malignos de la glándula suprarrenal, cualquiera que sea el abordaje quirúrgico seleccionado^(5,10,17,18).

Caso clínico

Mujer de 24 años de edad con antecedentes familiares de abuelo y tío paterno muertos por cáncer, se ignora el tipo. Inició su padecimiento dos años antes del diagnóstico con elevaciones esporádicas de la tensión arterial manejadas con 50 mg de metoprolol cada 12 horas. Debido a cefalea frontal, crisis de ansiedad, mareo, náusea, irritabilidad y cuadro de depresión, recibió tratamiento por psiquiatría con fluoxetina y loracepam.

Posteriormente fue enviada a cardiología con diagnóstico de hipertensión resistente a tratamiento médico, para estudio de la misma; por ultrasonido se encontró tumor abdo-

inal de probable localización en glándula suprarrenal derecha, confirmándose tomográficamente (Figura 1).

Fue valorada por el servicio de endocrinología, donde se registró que se trataba de una mujer con obesidad (índice de masa corporal de 28.5), cifras tensionales normales, sin datos de Cushing y sin virilización.

Se inició protocolo de estudio solicitándose diversos estudios. Los resultados fueron los siguientes:

Electrólitos séricos: sodio, 140; potasio, 3.2

Cortisol sérico posterior a 1 g de dexametasona: 1.0 µg/dl

Cortisol urinario: 98 µg/vol 24 horas

T4 libre: 1.11 µg/dl

TSH: 3.3 µUI/ml

Renina en reposo: 1.2 ng/ml/hora; postejerercicio: 2.7 ng/ml/hora

Aldosterona en reposo: 53.1 pg/ml; postejerercicio: 150.3 pg/ml

Dehidroepiandrosteniona sulfatada (DEA-S): 264.0 µg/dl

Todo dentro de límites normales y sin evidencia de alteraciones funcionales. Se solicitó valoración por el servicio de cirugía y por diagnóstico de tumor adrenal se realizó suprarreñalectomía derecha abierta vía anterior, encontrando una tumoración quística adrenal trilobulada. El mayor de ellos de 7 x 7 cm, otro de 4 x 3 cm, y el menor de 2 x 2 cm.

El reporte histopatológico indicó tumor de glándula suprarrenal derecha de 7.5 x 6.5 x 4 cm unida a cavidad quística de 7 x 7 x 4 cm, cuyo corte de la pared fue de 0.1 cm, con líquido seroso, que correspondió a quiste de glándula suprarrenal derecha de tipo endotelial: linfangioma (Figura 2).

Discusión

Las lesiones quísticas de la glándula suprarrenal son tumores raros que generalmente permanecen asintomáticos y

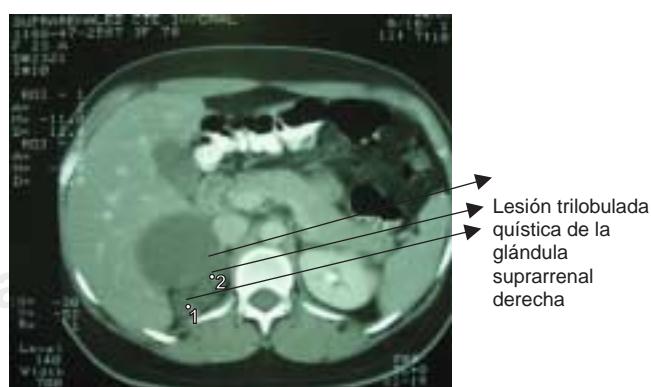


Figura 1. Tomografía computada de abdomen. Lesión quística de la glándula suprarrenal derecha.



Figura 2. Pieza quirúrgica. Glándula suprarrenal con tumoreación quística (linfangioma).

en su mayoría son encontrados de forma incidental o por reportes de autopsia. En la actualidad la mayoría de las lesiones se diagnostican por métodos de imagen que se utilizan para el estudio de otros padecimientos, como sucedió con nuestra paciente^(1,3). En ella inicialmente se realizó ultrasonido y posteriormente se corroboró por tomografía computada; este último estudio es capaz de realizar el diagnóstico en 85 a 95% de los casos, aunque sin lograr establecer diferencias radiológicas entre las variedades funcionales (adenomas, feocromocitomas, etc.) y las metastásicas⁽¹³⁾.

Existe un reporte de diagnóstico prenatal (a las 33 semanas de gestación) por ultrasonido de quistes adrenales bilaterales, con resolución espontánea a los seis meses posteriores al nacimiento. Esto da una mejor idea de la utilidad de los métodos radiológicos para identificar estas lesiones^(7,12,14).

Las lesiones quísticas de la glándula suprarrenal también se han descrito asociadas a otros padecimientos sumamente raros, como el síndrome de Gorlin-Goltz, caracterizado por la presencia de carcinomas basocelulares múltiples y quistes odontogénicos. En 1999 se describió el primer reporte de un caso con linfangioma adrenal en un paciente con este síndrome⁽⁸⁾.

En pacientes con carcinoma pulmonar (de células no pequeñas), la glándula suprarrenal es un sitio común de metás-

tasis a distancia y tal vez el único sitio hasta en 15% de los pacientes, por ello se debe determinar si las lesiones descubiertas en este tipo de pacientes son benignas o malignas y definir el tratamiento⁽¹²⁾.

La mayoría de los casos de incidentalomas informados en la literatura mencionan un predominio de presentación en el sexo femenino, con una relación mujer:hombre de 2:1 y hasta 3:1^(3,14). Se describe que los incidentalomas pueden occasionar síntomas hasta en 34% de los casos, generalmente dolor abdominal en 19%, tumor abdominal en 10% y ambos (dolor y masa abdominal) también en 10%^(3,12,14).

La paciente presentada cursó con aumento de la presión arterial y síntomas relacionados, pero nunca manifestó dolor o masas abdominales.

Al hacerse el diagnóstico de tumor de glándula suprarrenal se realizaron estudios para determinar la función hormonal de la lesión. Se descartó hiperaldosteronismo primario como causa más común de hipertensión secundaria; se descartó también síndrome de Cushing a través de pruebas en la secreción del cortisol y su variación normal diurna, así como con la prueba de supresión con dexametasona. Así mismo, se descartó tumor virilizante con la prueba de DEA-S.

Aun cuando la paciente no cursaba con datos de virilización, se pensó descartar un carcinoma de corteza suprarrenal ya que la incidencia de este diagnóstico en lesiones incidentales puede ir desde 0 a 25%, y hasta la mitad de los pacientes puede no cursar con síndromes endocrinos evidentes. También la probabilidad de que un incidentaloma sea un carcinoma adrenal primario aumenta de manera proporcional al tamaño de la lesión^(2,10,13).

En nuestra paciente inicialmente se sospechó el diagnóstico de feocromocitoma dada la presencia de hipertensión arterial, palpitaciones, ansiedad y tumor suprarrenal, ya que en 0 a 11% se ha descrito este diagnóstico en casos de incidentalomas; en nuestra paciente no fue posible medir metanefrinas ni catecolaminas urinarias⁽¹³⁾.

Aunque no se tenían dimensiones exactas del tumor, comparativamente se encontró un probable tamaño mayor a 6 cm. En una paciente joven con síntomas vagos y un tumor suprarrenal encontrado de manera incidental, sin ser funcional hormonalmente, se considera necesaria la suprarectomía.

En cuanto al tipo de cirugía, debido al tamaño de la lesión y a las características físicas del tumor (trilobulado), se decidió el abordaje abierto y anterior, como se menciona en la literatura⁽¹⁰⁾. Si el tamaño de la lesión hubiera sido menor a 6 cm de diámetro, se hubiera podido realizar resección laparoscópica, la cual se encuentra indicada en caso de tumores adrenales incidentales cuando, además, no se sospecha malignidad^(2,10,17,18). Para los casos en que la cirugía esté

contraindicada y presente alto riesgo para el paciente, algunos informes sugieren manejo médico de los tumores suprarrenales con ablación del tumor mediante etanol por inyección percutánea; aparentemente los resultados han sido buenos⁽¹⁶⁾.

Si un incidentaloma transoperatorio es mayor de 6 cm, se recomienda en ese momento la resección del mismo; si es menor a 3 cm se debe dejar para posterior estudio. En los tumores entre 3 a 6 cm se debe evaluar el costo-beneficio de estudios posteriores y la probable evolución periódica con tomografías computadas.

Conclusiones

En cuanto se realiza el diagnóstico de masa adrenal deben ser contestadas las siguientes preguntas:

1. ¿El tumor es activo hormonalmente?
2. ¿El tumor es una lesión maligna o benigna y el paciente es candidato a resección del tumor?
3. ¿Qué vía de abordaje quirúrgico debe emplearse?

Todos estos cuestionamientos y sus respuestas dan la pauta del manejo a seguir.

En el caso de lesiones incidentales de las glándulas suprarrenales básicamente se recomienda que de existir tumor funcional se debe realizar remoción quirúrgica de la glándula suprarrenal; si no es funcional hormonalmente pero es de gran tamaño (mayor a 4 o 5 cm), también debe ser resecado. Cuando el tamaño es menor y la apariencia del tumor es benigna, puede darse seguimiento durante tres a 12 meses por medio de tomografía computada o IRM; si se detectan alteraciones durante este período de observación se decidirá la cirugía. La vía de abordaje podrá ser por laparoscopia en lesiones pequeñas de apariencia benigna, tomando en cuenta que por este método el tiempo quirúrgico será mayor y a un mayor costo económico. Si es bilateral, en cirugía abierta se recomienda iniciar primero el lado izquierdo y posteriormente el derecho; existen varias vías de abordaje: anterior, posterior, lateral transabdominal.

La elección de alguna de ellas dependerá de la confianza y experiencia quirúrgica que tenga el cirujano en la técnica o región seleccionada.

Referencias

1. Perrot M, Rostan O, Morel P, Le Coultre C. Abdominal lymphangioma in adults and children. Br J Surg 1998;85:395-397.
2. Roisman I, Manny J, Fields S, Shiloni E. Intra-abdominal lymphangioma. Br J Surg 1989;76:485-489.
3. Thompson G, Grant C, van Heerden J, Schlinkert R, Young W, Farley D, Ilstrup D. Laparoscopic vs open posterior adrenalectomy: a case-control study of 100 patients. Surgery 1997;122:1132-1136.
4. Krukowski Z. Transperitoneal laparoscopic adrenalectomy: early experience with six patients. Br J Surg 1995;82:1427.
5. Smith D, Weber C, Amerson R. Laparoscopic adrenalectomy: new gold standard. World J Surg 1999;23:389-396.
6. Mortelé K, Hoier M, Mergo P, Ros P. Bilateral adrenal cystic lymphangiomas in nevoid basal cell carcinoma (Gorlin-Goltz) syndrome: US, CT, and MR findings. J Comput Assist Tomogr 1999;23:562-564.
7. Neri L, Nance F. Management of adrenal cysts. Am Surg 1999;65: 151-163.
8. Srourieh A, Fara G, Haddad M, Abu-Khalaf M. Adrenal cysts: diagnosis and management. Br J Urol 1990;65:570-575.
9. Trojan J, Sewicz W, Dietrich C, Zevzem S. Cystic adrenal lymphangioma: incidental diagnosis on abdominal sonography. AJR 2000;174: 1164-1165.
10. Medeiros J, Vickery A. Epithelial-lined (true) cyst of the adrenal gland: a case report. Hum Pathol 1989;20:491-492.
11. Patti G, Fiocca G, Latini T, Celli E, Bellussi A, Nazzicone P. Prenatal diagnosis of bilateral adrenal cysts. J Urol 1993;150:1189-1191.
12. Winfield H, Hamilton B, Bravo E, Novick A. Laparoscopic adrenalectomy: the preferred choice? A comparison to open adrenalectomy. J Urol 1998;160:325-329.
13. Sánchez P, Ariza G, Blanco R, Castillo A, Mier J, Robledo F. Enfermedades quirúrgicas de las glándulas suprarrenales. Cir Ciruj 1998;66: 144-150.
14. Barzón L, Boscaro M. Diagnosis and management of adrenal incidentalomas. J Urol 2000;163:398.
15. Lam K, Lo C. Adrenal lipomatous tumour: a 30-year clinicopathological experience at a simple institution. J Clin Pathol 2001;54:707-712.
16. Remer E, Obuchowski N, Ellis J, Rice T, Adelstein D, Baker M. Adrenal mass evaluation in patients with lung carcinoma: a cost-effectiveness analysis. AJR 2000;174:1033.
17. Maki D, Haskal Z, Matthies A, Langer J, Nisebaum H, Vaughn D, Alavi A. Percutaneous ethanol ablation of an adrenal tumor. AJR 2000;174:1031-1032.
18. Brunt M, Moley J. Adrenal incidentaloma. World J Surg 2001;25:905-913.