

CARCINOMA ADRENAL CON INVASIÓN AVENA CAVA INFERIOR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Dres. *Pedro Ojeda, **Antonio León, *Ariel Kad-Bay, *Germán Spinetti, *Henrique Arnal

*Residente de Urología del Hospital Universitario de Caracas - **Urólogo Adjunto al Servicio de Urología del Hospital Universitario de Caracas

RESUMEN

Este trabajo presenta el caso clínico de una paciente de 21 años, quien consulto por dolor abdominal y edema en miembros inferiores, de 3 meses de evolución; se acompañó de pérdida de peso (10 Kg). Al ingreso se presentó en regulares condiciones generales, disneica, con palidez muco-cutánea moderada y tumoración lumbo-abdominal izquierda. El diagnóstico de ingreso fue tumor suprarenal izquierdo invadiendo la vena cave inferior y la aurícula derecha. El tratamiento fue nefroadrenalectomía izquierda y trombectomía de la vena cave inferior y la aurícula derecha (con bomba extracorpórea) que murió en su post operatorio inmediato durante su reintervención quirúrgica. Es importante resaltar que la presencia de un trombo tumoral en la vena cava inferior es un factor que no debería ser considerado como contraindicación para la resección tumoral con fines curativos.

Palabras claves: Cáncer adrenal, vena cava inferior

INTRODUCCIÓN

El carcinoma adrenal es un tumor que se caracteriza por su alta malignidad y pobre pronóstico. Cerca de la mitad de los pacientes son sintomáticos presentando clínica abdominal: con plenitud o dolor (50%); tumor abdominal palpable (30%); manifestaciones endocrinas (40%) siendo el síndrome de Cushing el más frecuente y un 15% de los síntomas relacionado con la presencia de metástasis.

Con respecto a su diagnóstico, la Tomografía Axial Computarizada e incluso el Ultrasonido abdominal es suficiente (más del 90% de sensibilidad). El estadio del tumor al momento del diagnóstico es de 40% con metástasis, 30% localizado y el resto con enfermedad regional.

Ha sido reportado una sobrevida de 25% a los 5 años y de cerca del 10% a los 10 años.

Caso Clínico: Paciente femenina de 21 años, cuyo motivo de consulta fue dolor abdominal y edema en miembros inferiores. Inició su enfermedad actual hace 3 meses con epigastralgia urente, de leve intensidad, relacionado con la ingesta de alimentos, irradiado a fosa lumbar izquierda, concomitantemente aumento de volumen abdominal y

miembros inferiores con malestar general. Por persistencia del cuadro sintomático y sumarse pérdida de peso (10 Kg) e hiporexia, consulta a médico privado quien la refiere a este centro. A-P: Asmática desde la infancia; arritmia cardíaca hace 4 años en tratamiento por 4 meses (no precisa). Ex físico: Regulares condiciones generales, palidez mucocutánea moderada, ligera deshidratación. S-V: Fc: 90 x, Fr 24 x, TA: 100/60 mm Hg. Tórax: Disminución de la expansibilidad pulmonar bilateral, con ruidos respiratorios levemente disminuidos en ambos campos pulmonares. Abdomen: Ligera distensión, blando, con tumor palpable en fosa lumbar izquierda, móvil y doloroso a la palpación profunda, con límites difíciles de establecer. Extremidades: Edema en ambos miembros inferiores (III/

IV). Laboratorio: Hb: 10,9 gr, Leuc: 18200, Creatinina: 0,3 mg, Prot tot: 5,77 mg, Calcio: 7,2 mg, Sodio: 131 meq, Potasio: 3,7 meq, 17-Cetos: 3,7 mg/24 H (vn: 5-9), 17-OH: 8,8 mg/24 H (vn: 3-8). Urocultivo: Negativo. Ecosonograma abdominal: Gran tumor en polo superior re-

al izquierdo. RMN abdomen: Tumor gigante (16 x 18 cm) suprarenal izquierda, con trombo tumoral desde la vena cava inferior hasta la aurícula derecha. Evolución: Tórpida, con progreso del edema llegando a anasarca. Se realizó embolectomía tumoral con Gelfoam, posteriormente presentó fiebre y deterioro clínico por probable sepsis debido a necrosis tumoral. Desde el punto de vista paraclínico presentó descenso de la Hb y Hcto (a pesar de transfusión de derivados sanguíneos), con elevación de los leucocitos, AT y AST, con alcalosis respiratoria. Se decide el tratamiento quirúrgico (en conjunto con Cirugía oncológica y Cirugía cardiovascular) a través de una incisión xifo-púbica y estemotomía melia se halló: 3000 cc líquido seroso en abdomen, tumor suprarenal izquierdo que incluía el riñón ipsilateral, vena renal izquierda dilatada (7 cm) con trombo tumoral en su interior, vena cava inferior poco móvil, con trombo intraluminal llegando a la aurícula derecha. Se realizó nefroadrenalectomía izquierda con trombectomía izquierda a través de la aurícula derecha y vena cava inferior (bomba extracorpórea). La paciente egresa en malas condiciones generales, hemodinámicamente inestable, con apoyo vasopresor, conectada a ventilación mecánica ácidosis respiratoria), hipotérmica (30°C) a Unidad Terapia Intensiva (UTI). Durante su permanencia (5 horas) la paciente permanece inestable, con sangrado profuso por drenes torácico y abdominal, por lo que se decide su intervención (no encontrándose sangrado activo); la paciente presentó paro cardio-respiratorio y fallece e i quirófano.

ANATOMÍA PATOLÓGICA (B-006380-98)

Macroscópico: Lesión tumoral ubicada en el polo superior y tercio medio del riñón izquierdo, mide 16x12x12.

Microscópico: Carcinoma de corteza suprarenal, con extensas áreas de necrosis. Índice mitótico: 10 mitosis en 50 campo de mayor aumento. Vena renal dilatada con trombosis rumora. Riñón libre de neoplasia. Ganglios linfáticos hiliares (6) libres de metástasis. Trombosis tumoral de vena cava inferior por carcinoma suprarenal.

DISCUSIÓN

Las glándulas adrenales son órganos pares retroperitoneales que están envueltas en la grasa perinéfrica de los riñones. El carcinoma de la corteza adrenal es una rara malignidad, pero

extremadamente agresivo, con una incidencia de 2 casos por millón de población. Representa el 0,02% de todos los cánceres.

Estos tumores son altamente malignos, con un 50% a 70% de exhibición de lesiones localmente avanzadas o metástasis (Mt) al momento de la presentación. En general tiene un pobre pronóstico (Px) por su alto grado de malignidad, el estadio avanzado cuando se diagnostica y la poca satisfacción de la terapia adyuvante. El diagnóstico (Dx) es a menudo difícil por su rareza y localización profunda en el retroperitoneo. Sin embargo es extremadamente seguro usando una combinación de métodos analíticos para la medición de la secreción anormal de hormonas de las adrenales y sofisticadas técnicas radiológicas para la localización y caracterización de lesiones adrenales específicas. Un tumor mayor de 5 cm de diámetro merece una alta sospecha de malignidad. La Tomografía Axial Computarizada (TAC) con cortes pequeños (3 mm) permite identificar, en forma precisa, lesiones tan pequeñas como de 0,5 cm. La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) con imágenes coronales o sagitales, da información concerniente al tipo celular y ayuda a la diferenciación de adenomas de tumores medulares o carcinoma metastásico. La no visualización bilateral de las adrenales con escintografía (NP-59), soporta el Dx de cáncer adrenocortical porque el tejido tumoral maligno es ineficiente en producir hormonas.

Una subclasificación para los tumores adrenales es acorde con la habilidad para producir hormonas adrenales. Los pacientes se consideran tener un tumor funcional si manifiesta un síndrome clínico causado por producción excesiva de esteroides. Esas evidencias bioquímicas de exceso de esteroides, pero sin manifestación clínica, se consideran tumores clínicamente no funcionantes. El tumor adrenal funcional más común es responsable del síndrome de Cushing.

Su ocurrencia es igual en ambos sexos, sin embargo, algunos autores han reportado una alta incidencia en mujeres. Predominan los tumores no funcionantes.

El sitio más común de Mt incluye pulmón, hígado y ganglios linfáticos. A menudo estos tumores se extienden directamente dentro de estructuras subyacentes, especialmente el riñón, y su remoción quirúrgica requiere la extirpación del tumor primario y el órgano adyacente.

Este tumor es similar al cáncer renal por su habilidad de extenderse a la vena cava inferior (VCI) por vía de sus tributarias venosas. La extensión del trombo del tumor dentro de la VCI es un fenómeno bien conocido, no sólo en pacientes con cáncer renal; sino en asociación con el tumor de Wilms, leiomiomas retroperitoneal, cáncer de testículo, cáncer de tiroides y más notablemente en cáncer adrenal (cerca de 1/3 de los mismos). La extensión intracava del tumor adrenocortical fue descrito por primera vez en 1972 por Castleman. El compromiso de la VCI es un factor significativo en el plan preoperatorio; pero no debería ser considerado un factor P_x deprimente y no contraindica la resección tumoral con intención curativa. Parece ser que el cáncer adrenal es capaz de un rápido crecimiento hacia la VCI y aurícula derecha. Los trombos pueden ser asintomáticos o manifestarse como ascitis, síndrome nefrótico, hepatomegalia, insuficiencia de la válvula tricúspide o síndrome de Budd Chiari. Su presencia es potencialmente peligrosa porque puede causar obstrucción de la VCI y/o extenderse hacia la aurícula derecha causando obstrucción y embolización tumoral (a menudo no se sabe hasta el acto quirúrgico).

La extensión a la VCI puede ocurrir en 4 diferentes niveles: Nivel 1 el trombo tumoral se localiza en la entrada de la vena renal izquierda (tumor del lado izquierdo); Nivel 2 el trombo tumoral se extiende hacia arriba, pero debajo de la entrada de la vena hepática inferior; Nivel 3 el trombo tumoral se extiende dentro de la vena en su porción intrahepática, pero debajo del diafragma; Nivel 4 el trombo tumoral se extiende sobre el diafragma o dentro de la aurícula derecha.

Es a menudo difícil diferenciar la compresión extrínseca de la VCI, de la extensión intracava del tumor. El Ecocardiograma abdominal y la TAC de abdomen puede dar información útil acerca del estado de la VCI y la extensión del trombo tumoral, si está presente. Actualmente la RMN es claramente el examen de elección en la evaluación del trombo tumoral en la VCI, cuando se compara con los métodos diagnósticos anteriores.

El uso de la Ecocardiografía transesofágica puede ayudar a delinear el tumor intracardíaco.

Un buen tratamiento de estos pacientes requiere un equipo que incluya endocrinólogos con experiencia, radiólogos, anestesiólogos y urólogos o cirujanos generales. La nefroadrenalectomía, con remoción del trombo de la VCI y/o aurícula derecha con el uso By-pass cardíaco y ahorro circulatorio con

hipotermia (14°C) es el tratamiento (T_{to}) ideal; a pesar de la sobrevida limitada. La técnica del By-pass permite una disección con poco sangrado y la inspección de la VCI, además ayuda a disminuir el riesgo de exanguinación y tromboémbolos del tumor. Desgraciadamente la resección en bloque, aún en pacientes sin evidencias de Mt, la sobrevida a los 5 años es de cerca de 50% con resección completa y 35% sin la misma.

Las complicaciones del By-pass cardiopulmonar en la trombectomía de la VCI son similares a esas en el uso rutinario de la circulación extracorpórea para cirugía cardíaca. El riesgo usual de sangrado, infección y reacción a la protamina están siempre presentes. Para obtener una profunda hipotermia, se requiere una larga duración del Bypass cardiopulmonar. Esto somete a las plaquetas y la cascada del complemento a largos periodos de traumatismo y activación, resultando además en un significativo incremento en la incidencia de hemorragia post quirúrgica.

Debido al pobre P_x, se ha intentado buscar un efectivo T_{to} con Quimioterapia (Qt), pero esta búsqueda ha sido frustrante y se cree que la misma no es efectiva por la expresión del p-glicoproteína.

El mejor éxito ha sido reportado con el 1,1-Dicloro-2-(O-Clorofenil)-2-(p-clorofenil)-Etano o p-DDD (Mitotano), en el carcinoma adrenal recurrente, residual o metastásico. Sin embargo, a pesar de una tasa de respuesta cercana a 35%, la sobrevida no ha sido prolongada y es muy tóxica. Algunos estudios sugieren que un T_{to} quirúrgico agresivo combinado con Mitotano, puede prolongar la sobrevida, aún en pacientes con enfermedad avanzada.

Se pueden realizar numerosos abordajes quirúrgicos para la glándula suprarrenal. Entre los abordajes quirúrgicos se encuentra: El posterior, posterior modificado, en flanco, toracoabdominal y transabdominal. El abordaje apropiado dependerá de la causa de la patología adrenal, el tamaño, el lado de la lesión, los hábitos del paciente y la experiencia y preferencia del cirujano. Además, entre las opciones quirúrgicas, existe la laparoscopia, particularmente útil en tumores pequeños.

Cada caso debe ser considerado individualmente. La glándula adrenal es friable y de fácil fractura, lo cual causa sangrado.

CONCLUSIONES

Los cánceres adrenales tienen un pobre pronóstico; el estadio y grado tumoral junto a la edad del paciente, son factores predictivos de sobrevivencia.

En forma corriente, el diagnóstico temprano y el tratamiento quirúrgico, ofrece la mejor expectativa de sobrevivencia.

La Resonancia Magnética Nuclear es el examen a escoger para evaluar el trombo tumoral en la vena cava inferior.

Los tumores pequeños y con actividad hormonal latente pueden ser operados por laparoscopia o abordaje dorsal convencional. En caso de sospechar malignidad, el abordaje subcostal transperitoneal es el procedimiento adecuado.

Lo más importante del tratamiento es la excisión quirúrgica completa, la cual es facilitada usando el Bypass cardíaco e hipotermia.

El uso de Mitotano como tratamiento adyuvante y el uso de nuevas drogas como el Suramin pueden ayudar a aquellos pacientes con mal pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vaughan ED Jr. Adrenal tumors, Chapter In: Urologic Oncology, JP Richie, WB Saunders Co., 1998.
2. Vaughan ED: Complications of adrenal surgery, In: Complications of Urologic Surgery, 3rd Edition. SS Taneja, WB Saunders Co., 1998.
3. Lee J, Kupfer J: Rapid extension of left adrenocortical carcinoma into the right atrium. J Am Soc Echocardiogr, 11: 1, 86 - 8, 1998.
4. Sean P, Fray F: Adrenocortical carcinoma with intracaval extension. J Urol, Val 158: 2056-2061, 1997.
5. Hedican S, Marshall F: Adrenocortical carcinoma with intracaval extension. J Urol, 158: 6, 205 61, 1997.
6. Siegelbaum M, Mouldsdale J: Use of magnetic resonance imaging scanning in adrenocortical carcinoma with vena caval involvement. Urology, 43: 869, 1994.
7. Susuki K, Kageyama S: Laparoscopic adrenalectomy: Clinical experience with 12 cases. J Urol., 150: 1099-1102, 1993.
8. Pommier RF and Brennan MF: An eleven-year experience with adrenocortical carcinoma. Surgery, 112: 963-971, 1992.
9. Angemmeier K, Ross J: Resection of nonrenal retroperitoneal tumors with large vena caval thrombi using cardiopulmonary by-pass and hypothermic circulatory arrest. J Urol, 144: 735, 1990.
10. Novick AC, Straffon RA: Posterior transthoracic approach for adrenal surgery. J Urol., 141: 254, 1989.
11. Venkatesh S, Hickey R: Adrenal cortical carcinoma. Cancer, 64: 765, 1989.