

## CARTAS CIENTÍFICAS

## Tumores corticosuprarrenales: presentación de 2 casos<sup>☆</sup>



### Adrenal cortical tumors: Presentation of 2 cases

Sra. Editora:

Los tumores de la corteza suprarrenal (TCS) son una entidad extraordinariamente rara en la infancia, existiendo poca experiencia en el manejo de estos pacientes. A continuación se exponen los 2 únicos casos de pacientes con TCS tratados en nuestro centro.

#### Caso 1

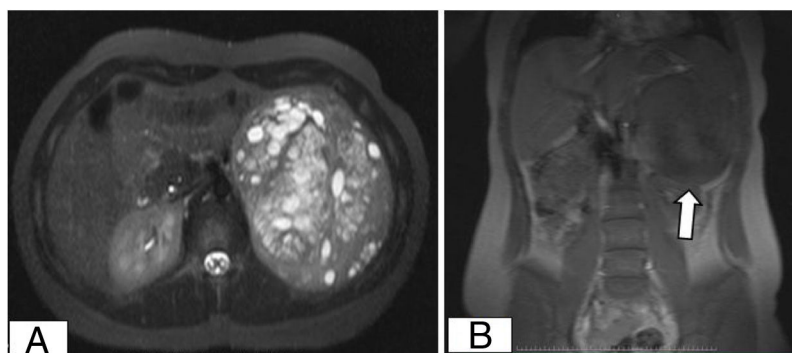
Varón de 11 años sin antecedentes de interés diagnosticado de masa suprarrenal derecha durante el estudio etiológico de un estatus convulsivo. Asociaba hipertensión arterial, aumento de vello corporal, peso, talla y acné, junto con elevación de andrógenos (testosterona 5,9 ng/ml, DHEA-S 5.770 ng/ml, androstendiona 940 ng/dl), estradiol (21 pg/ml), 17-OH progesterona (298 ng/dl) y prolactina (24,2 ng/ml). Se realizó resección parcial de una masa sólida de 80 × 80 × 97 mm, sin signos de infiltración, con adenopatías adyacentes de 10 y 14 mm, compatible con carcinoma corticosuprarrenal. El estudio de extensión fue negativo. Los niveles hormonales se normalizaron tras la cirugía, con positividad local del PET/TC por lo

que recibió radioterapia y mitotano. Al quinto mes de tratamiento presentó diseminación metastásica ganglionar. Recibió quimioterapia como segunda línea, basada en mitotano, cisplatino, etopósido y doxorubicina, alcanzando remisión parcial, así como consolidación con trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos e infusión de células NK. Falleció al año del diagnóstico por complicaciones del trasplante.

#### Caso 2

Mujer de 14 años sin antecedentes de interés que comenzó con cuadro de dismenorrea, acné e hirsutismo. El estudio hormonal mostraba elevación de la testosterona (5,34 ng/ml) y DHEA-S (44.000 ng/ml). En la RM al diagnóstico se visualizaba masa retroperitoneal de gran tamaño (fig. 1) con PET/TC negativo. Se realizó exéresis completa de una tumoración de 16 × 15 × 4 cm y 850 g, con cápsula íntegra, áreas de aspecto hemorrágico y necróticas, compatible con neoplasia corticosuprarrenal con potencial maligno indeterminado (positividad para p53 < 50%, CD10, EMA, queratinas AE1-AE3 negativas, Ki-67 10%, < 15 mitosis por 20 campos de gran aumento, y ausencia de mitosis atípicas). Las hormonas se normalizaron tras la cirugía y se inició tratamiento con mitotano, encontrándose en remisión completa tras un año de tratamiento.

Los TCS representan el 0,2% del total de las neoplasias malignas en la infancia. Predominan en mujeres y tienen una presentación bimodal, con pico de incidencia en los



**Figura 1** Resonancia magnética abdominal donde se visualiza una gran masa retroperitoneal, bien delimitada. A) En el plano axial se observa captación de contraste en su mayor parte, zonas necróticas y una pequeña zona hemorrágica. B) En el plano coronal se puede ver como la masa contacta con el bazo y el riñón izquierdo.

<sup>☆</sup> Presentación previa en el XII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas celebrado en Jerez de la Frontera del 30 de mayo al 1 de junio de 2019.

**Tabla 1** Criterios de Wieneke

1. Peso > 400 g
2. Tamaño > 10,5 cm
3. Extensión a órganos adyacentes
4. Invasión de vena cava
5. Invasión venosa
6. Invasión capsular
7. Presencia de necrosis tumoral
8. Recuento de > 15 mitosis por 20 campos de gran aumento
9. Presencia de mitosis atípicas
<i>Grupos pronósticos:</i>
• ≤ 2 criterios = benigno
• 3 criterios = indeterminado para malignidad
• ≥ 4 criterios = maligno

primeros 5 años y en la quinta década de la vida<sup>1</sup>. Sin embargo, pueden aparecer durante la adolescencia como muestran los 2 casos presentados.

Su etiología es parcialmente conocida, asociándose con mutaciones en el gen supresor tumoral p53 tanto en TCS aislados como los asociados a otras entidades, como el síndrome de Li-Fraumeni<sup>2</sup>. El 90% de los casos comienzan con virilización aislada (caso 2), seguida de la hipersecreción de mineralocorticoides o glucocorticoides (caso 1) que se asocia a un peor pronóstico. Hasta el 10% de los casos son tumores no funcionantes, especialmente a edades avanzadas<sup>1</sup>.

El diagnóstico diferencial entre adenoma y carcinoma es difícil tanto desde el punto de vista radiológico como histológico, empleándose el sistema de puntuación de Wieneke<sup>3</sup> (tabla 1). En cuanto a los factores pronósticos, además de la estadificación tumoral y el grado de resección quirúrgica, Picard et al. describieron peores resultados en pacientes diagnosticados de TCS con índice de proliferación Ki-67 > 15% y destacan su utilidad pronóstica junto a los criterios de Wieneke para considerar la indicación de tratamiento adyuvante<sup>4</sup>. La supervivencia global a los 5 años es inferior al 30% en pacientes con carcinoma<sup>5</sup>.

No existen guías estandarizadas para la elección del tratamiento debido a la escasa frecuencia de esta enfermedad en la edad pediátrica. La base del tratamiento es la resección quirúrgica, siendo la resección completa el principal factor pronóstico favorable. La quimioterapia está indicada en pacientes con enfermedad diseminada o criterios histológicos de malignidad, siendo el fármaco más utilizado el mitotano. La radioterapia se emplea en recurrencias locales sintomáticas, resección incompleta o metástasis óseas/cerebrales. En el momento actual no existen ensayos clínicos abiertos en nuestro país para este tipo de enfermedad.

En los 2 casos presentados se analizaron mutaciones en p53, demostrándose su presencia únicamente en el primer paciente. Este, recibió radioterapia y quimioterapia tras la cirugía de acuerdo a las recomendaciones del Children's Oncology Group ARAR0332<sup>6</sup>, por tratarse de un estadio III y

terapia sistémica de rescate posterior por progresión metastásica. El segundo caso, a pesar de la resección completa y normalización hormonal poscirugía (estadio II), recibió tratamiento de mantenimiento con mitotano por tratarse de un tumor funcionante con potencial de malignidad indeterminado (cumplía 3 de los criterios de Wieneke: peso > 400 g, tamaño > 10,5 cm y presencia de necrosis).

Dada la escasa prevalencia y potencial gravedad de los TCS, es aconsejable facilitar una evaluación multidisciplinar en centros de referencia experimentados en el abordaje quirúrgico y tratamiento adyuvante de esta enfermedad.

## Bibliografía

- Martínez León RMI, Romero Chaparro S, Weil Lara B, Domínguez Pinos MD, Ceres Ruiz L, Ibáñez Cerrato F, et al. Tumores corticosuprarrenales pediátricos: imagen de adenomas y carcinomas. *Radiología*. 2012;54:342-9.
- Modolo Pinto E, Rodríguez-Galindo C, Pounds SB, Wang L, Clay MR, Neale G, et al. Identification of Clinical and Biologic Correlates Associated With Outcome in Children With Adrenocortical Tumors Without Germline TP53 Mutations: A St Jude Adrenocortical Tumor Registry and Children's Oncology Group Study. *J Clin Oncol*. 2017;35:3956-63.
- Das S, Sengupta M, Islam N, Roy P, Datta C, Mishra PK, et al. Weineke criteria Ki-67 index and p53 status to study pediatric adrenocortical tumors: Is there a correlation? *J Pediatr Surg*. 2016;51:1795-800.
- Picard C, Orbach D, Carton M, Brugieres L, Renaudin K, Aubert S, et al. Revisiting the role of the pathological grading in pediatric adrenal cortical tumors: Results from a national cohort study with pathological review. *Mod Pathol*. 2019;32:546-59.
- Mihai R. Rare adrenal tumors in children. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23:71-5.
- ARAR0332: Treatment of Adrenocortical Tumors with Surgery plus Lymph Node Dissection and Multiagent Chemotherapy. *Childrensoncologygroup.org*. 2020 [consultado 16 Jun 2020] Disponible en: <https://childrensoncologygroup.org/ara0332>.

Nazaret Sánchez Sierra<sup>a,\*</sup>, Susana Buendía López<sup>b</sup>, Maitane Andión Catalán<sup>b</sup>, Natalia Camarena Pavón<sup>b</sup> y Álvaro Lassaletta Atienza<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España*

<sup>b</sup> *Servicio de Hemato-Oncología y Trasplante Hematopoyético, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [nazaret91.ns@gmail.com](mailto:nazaret91.ns@gmail.com)

(N. Sánchez Sierra).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.07.017>  
1695-4033/ © 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).