

Hallazgos radiológicos del adenoma mixoide adrenocortical: a propósito de un caso

Rafael Oliveira Caiafa¹, Javier Miguez Gonzalez¹, Laura Pelegrí Martínez¹, Alona Thomas Martínez¹, Francesc Calaf Forn¹, Pilar Lozano Arranz¹, Victor Fumanal Orus¹, Jordi Català Forteza¹

¹Hospital Moisès Broggi, Sant Joan Despí – Barcelona

OBJETIVOS DOCENTES

- Ilustrar un caso de adenoma mixoide adrenocortical, describiendo y reconociendo sus características por tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM), con correlación anatomopatológica.
- Reconocer las características por imagen de los adenomas mixoides adrenocorticales que pueden superponerse con otros tipos de lesiones adrenales y elaborar un diagnóstico diferencial.

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

REVISIÓN DEL TEMA

Resumen del caso

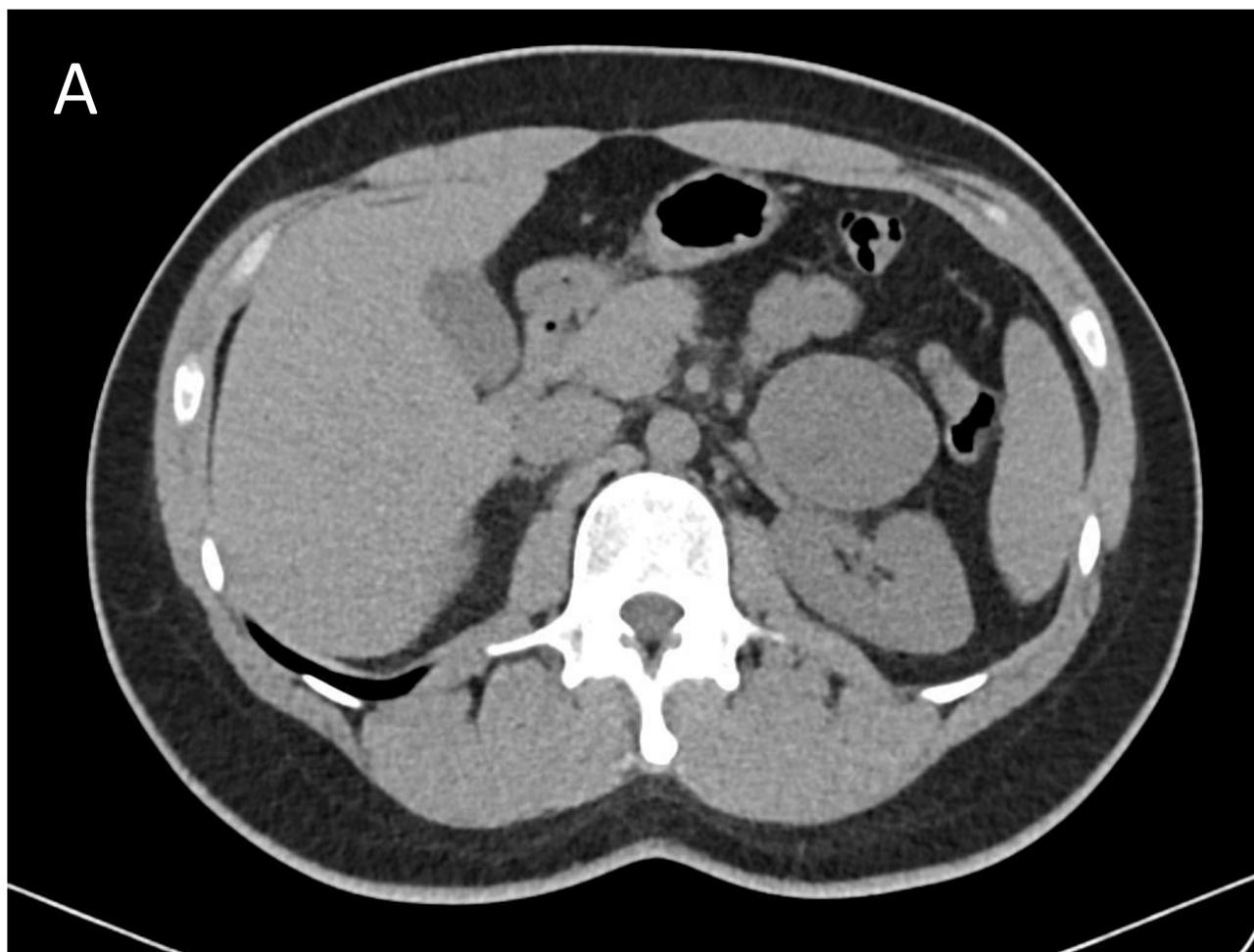
- Hombre de 26 años,
- Antecedentes de nefrolitiasis.
- Remitido al servicio de endocrinología de nuestra institución debido al hallazgo incidental de masa suprarrenal izquierda visualizada en estudio ecográfico renovesical* en el contexto de cólico nefrítico.

** Realizado en otra institución y del cuál no disponemos de imágenes.*

Pruebas de imagen (TC)

Se ha realizado en TC multifásico en fases basal, arterial tardía y venosa portal, destacándose:

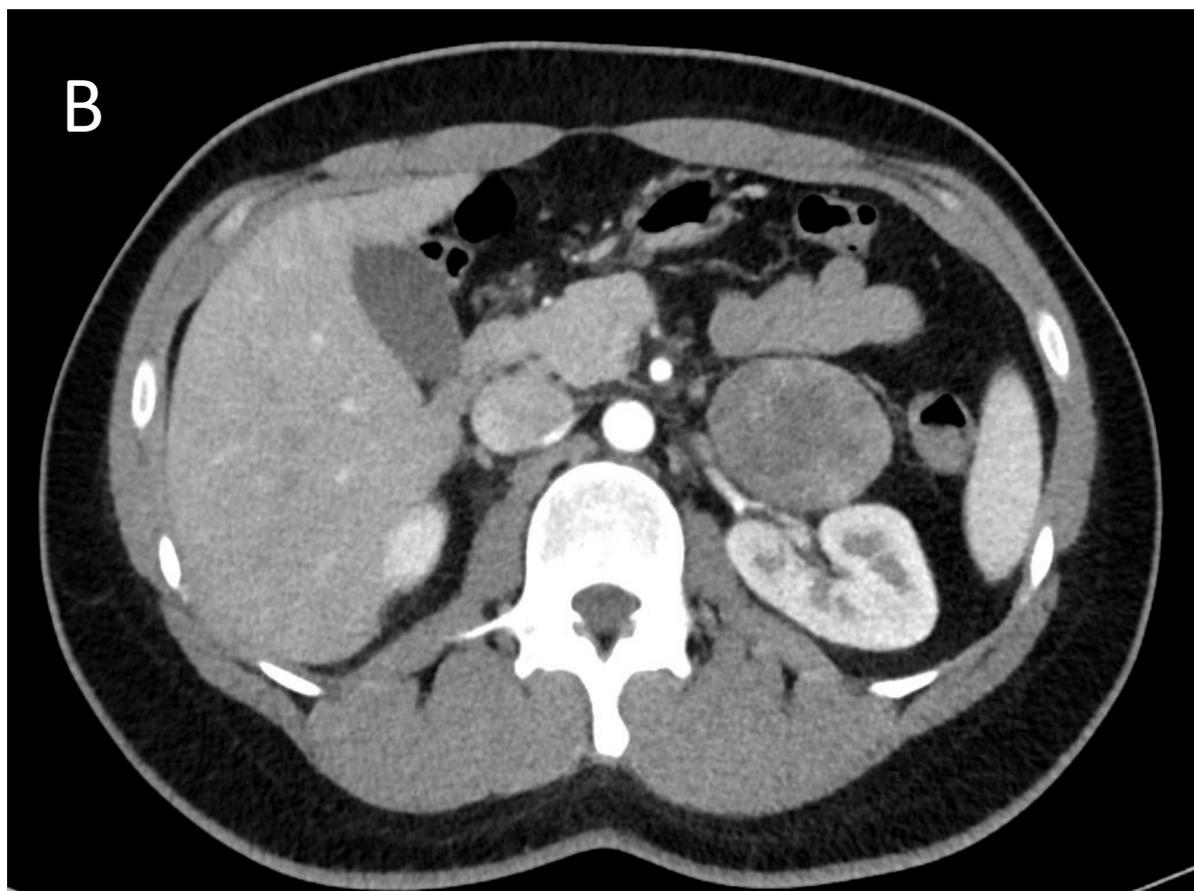
- Masa en glándula suprarrenal izquierda de 54 mm de diámetro máximo.
- En fase basal, muestra un coeficiente de atenuación medio de 29 UH.



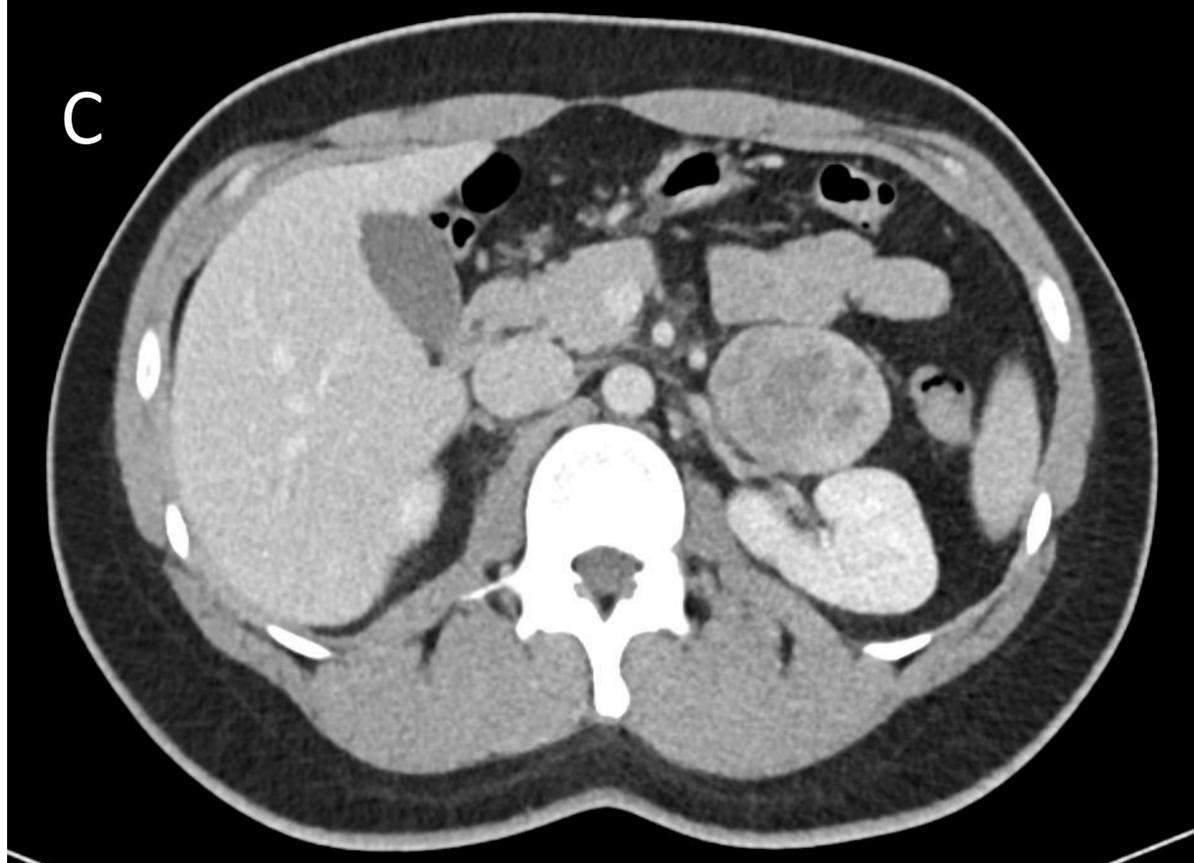
A. TC en fase basal.

Pruebas de imagen (TC)

- Tras la administración de contraste ev., se observa realce heterogéneo progresivo.



B. Fase arterial tardía.



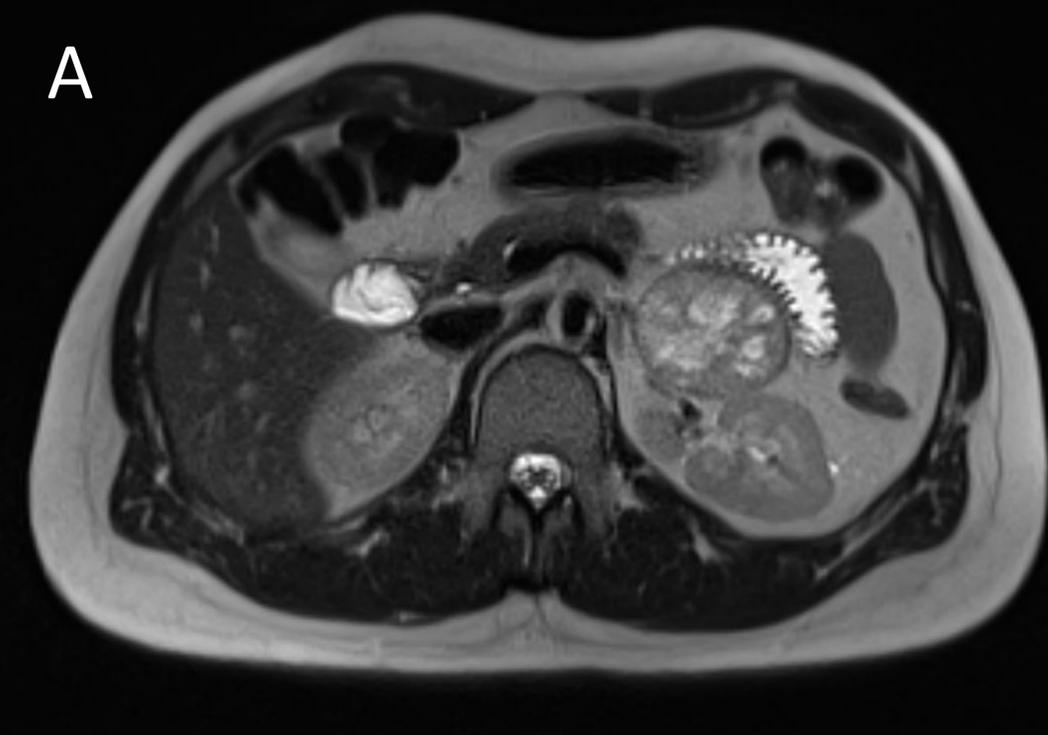
C. Fase venosa portal.

Pruebas de imagen (RM)

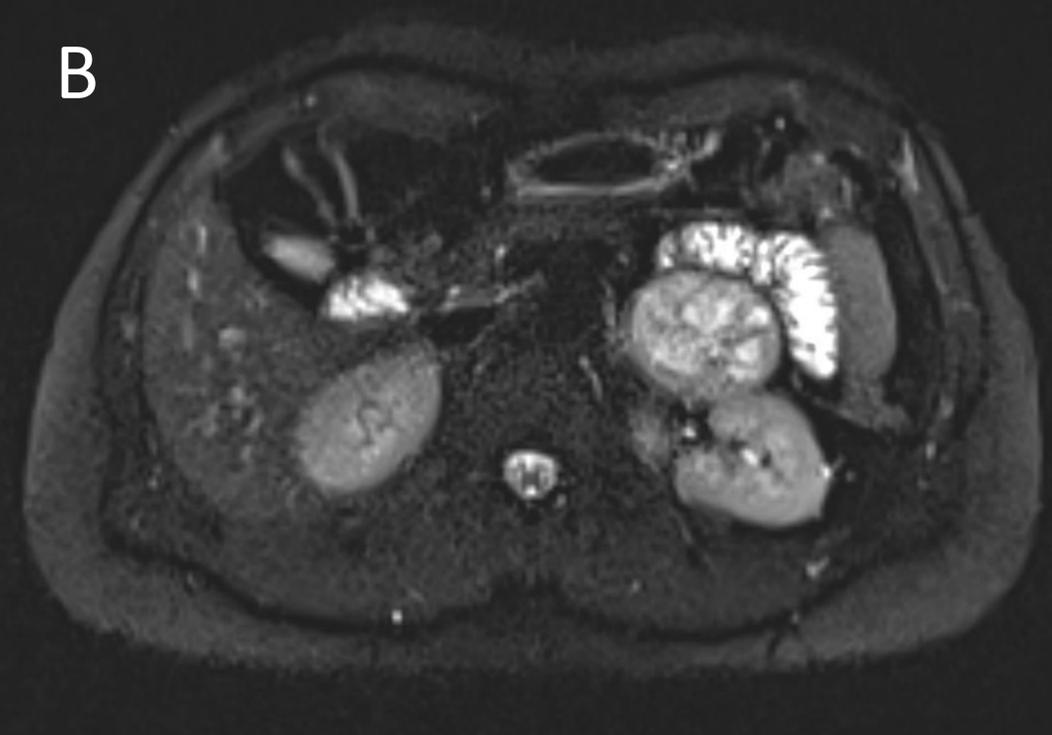
La lesión es inespecífica por TC, por lo que se completa el estudio con RM suprarrenal, evidenciándose:

- Masa de 54 mm de diámetro máximo en glándula suprarrenal izquierda.
- En secuencias potenciada en T2 y T2STIR, muestra señal heterogénea, con predominio de componente marcadamente hiperintenso en región central y componente de señal intermedia en periferia.

A



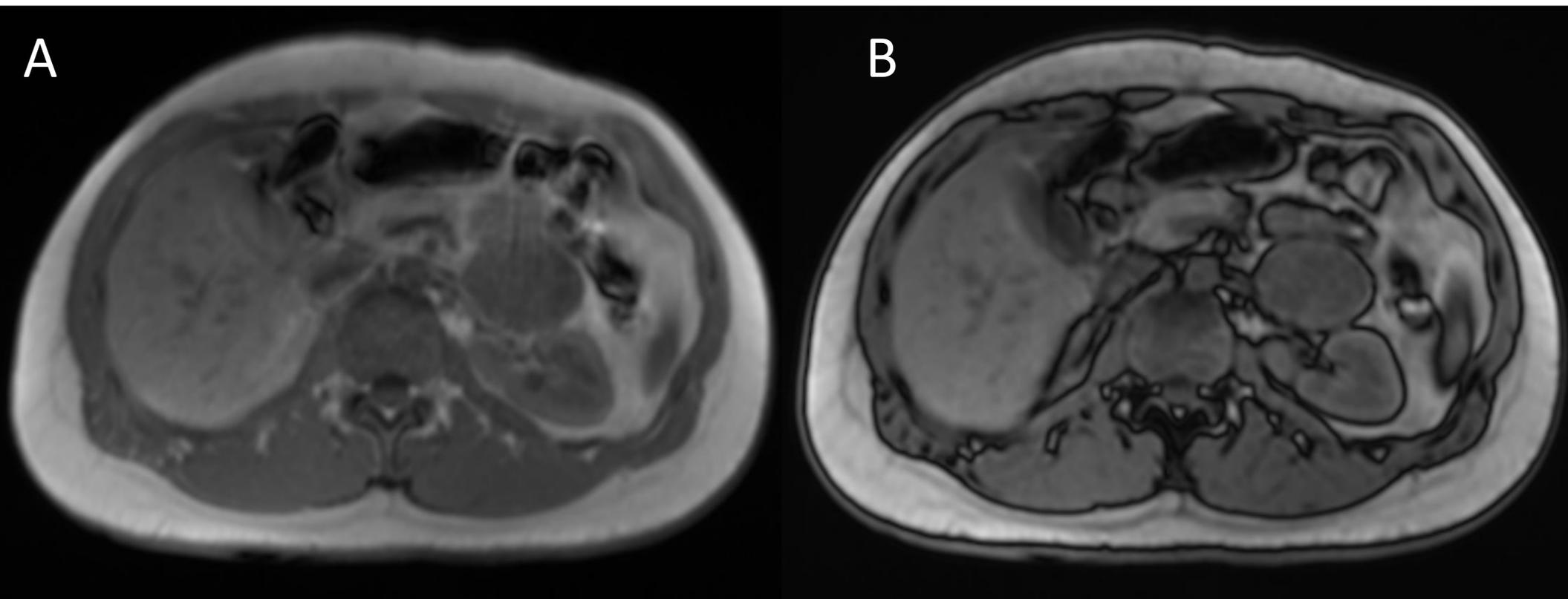
B



A. Secuencia potenciada en T2. B. Secuencia potenciada en T2STIR.

Pruebas de imagen (RM)

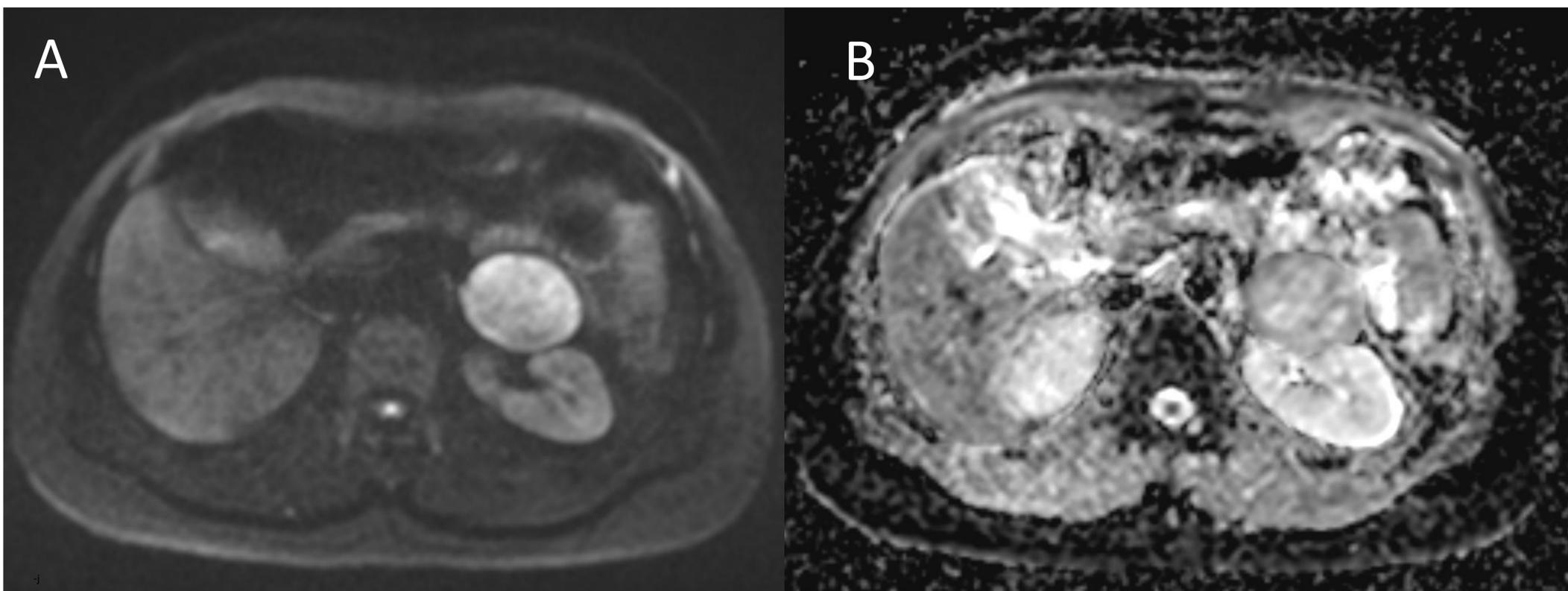
- La lesión no muestra pérdida de señal en secuencia potenciada T1 en fase opuesta en comparación con secuencia potenciada en T1 en fase.



A. Secuencia potenciada en T1 en fase. B. Secuencia potenciada en T1 en fase opuesta.

Pruebas de imagen (RM)

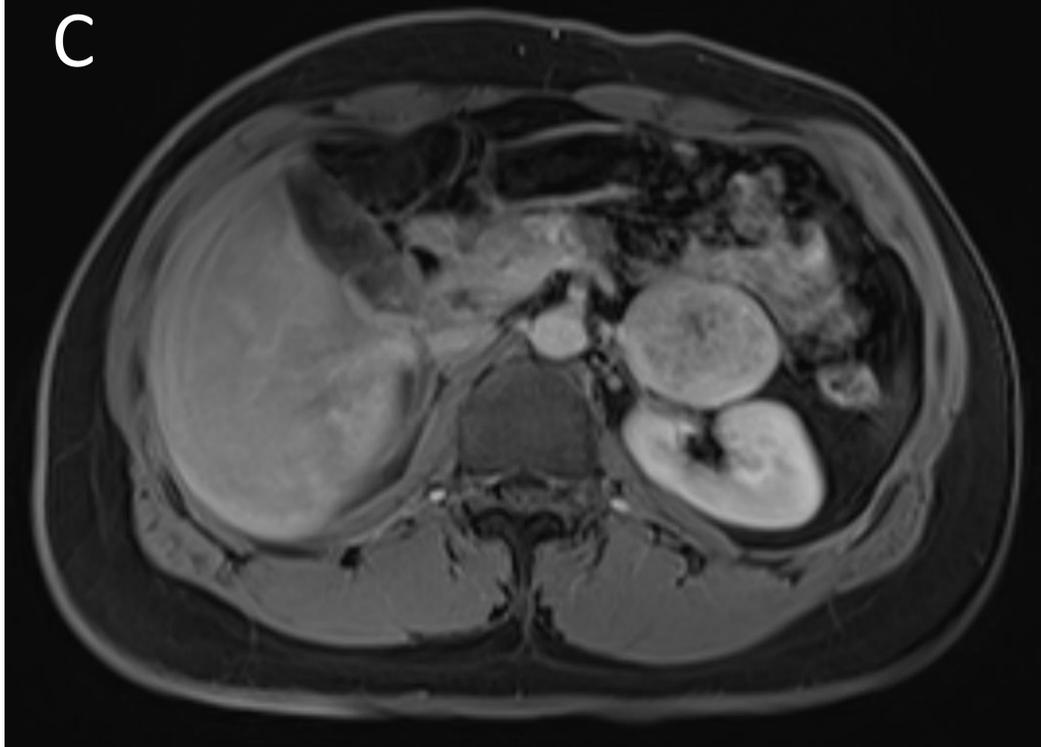
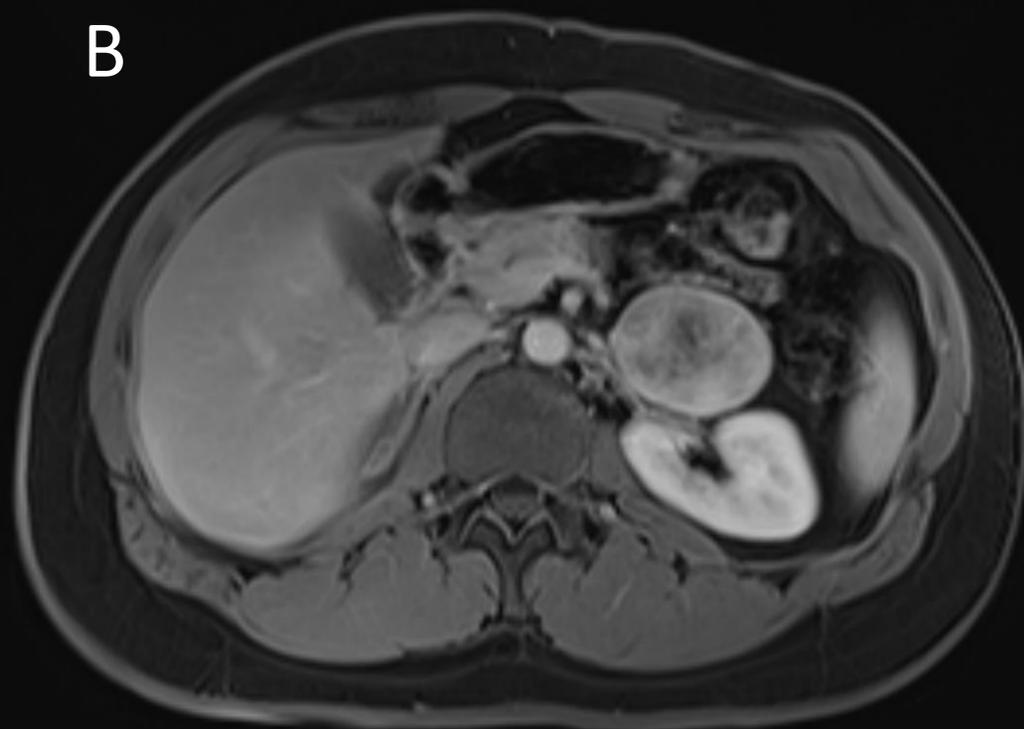
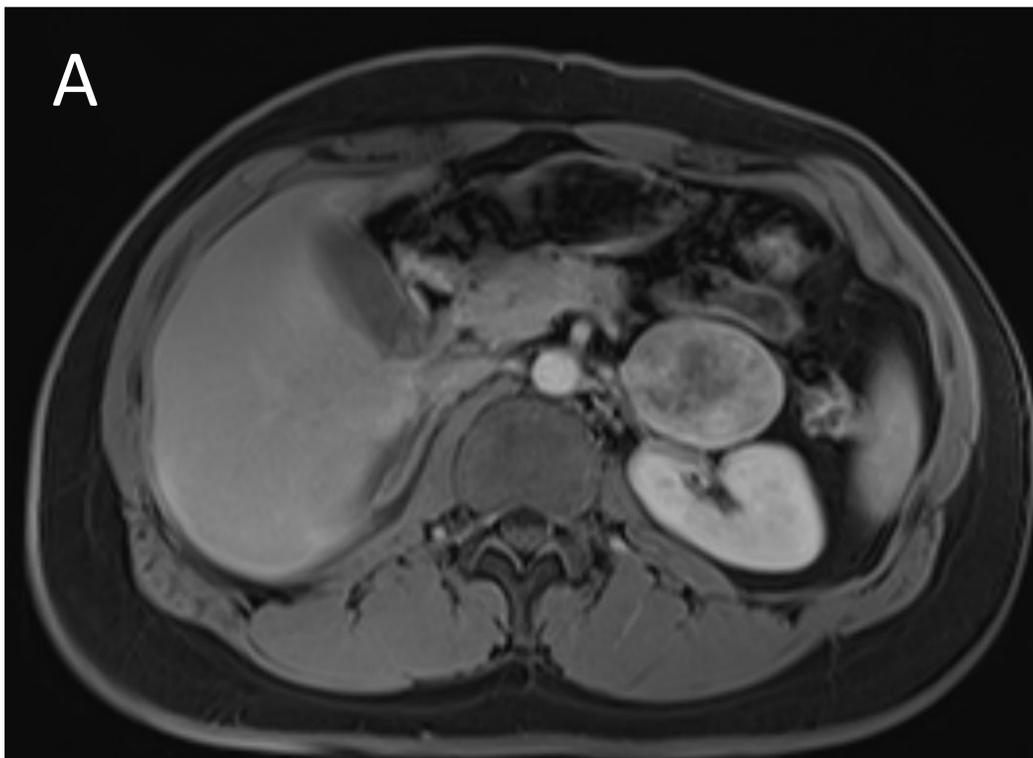
- En secuencias de difusión, el componente de señal intermedia en T2 presenta restricción de la difusión (hiperintensidad en b800 y bajos valores de ADC) mientras el componente marcadamente hiperintenso en T2 muestra hiperintensidad en b800 y altos valores de ADC, indicando ausencia de restricción de la difusión (efecto “T2 shine-through”).



A. DWI con valor de $b = 800$. B. Mapa de ADC.

Pruebas de imagen (RM)

- Tras la administración de contraste ev., el estudio dinámico mediante secuencias volumétricas isotrópicas de alta resolución potenciadas en T1 muestra leve realce heterogéneo precoz, que aumenta progresivamente en las fases más tardías.



- A. Fase arterial tardía.
- B. Fase venosa portal.
- C. Fase venosa tardía.

Pruebas de imagen (RM)

Conclusión del estudio RM:

Lesión en glándula suprarrenal izquierda cuyas características por RM sugieren la presencia de significativo componente mixoide, debiéndose considerar como hipótesis más probable un adenoma mixoide adrenocortical. No obstante, no es posible descartar otras entidades que pueden demostrar características similares, debiéndose plantear en el diagnóstico diferencial adenocarcinoma mixoide adrenocortical, feocromocitoma, ganglioneuroma, schwannoma y hemangioma.

Conducta

Se realizó estudio de funcionalidad hormonal (marcadores en sangre y orina, incluidos metanefrinas, ácido vanilmandélico, cortisol, aldosterona y catecolaminas), que resultó ser negativo.

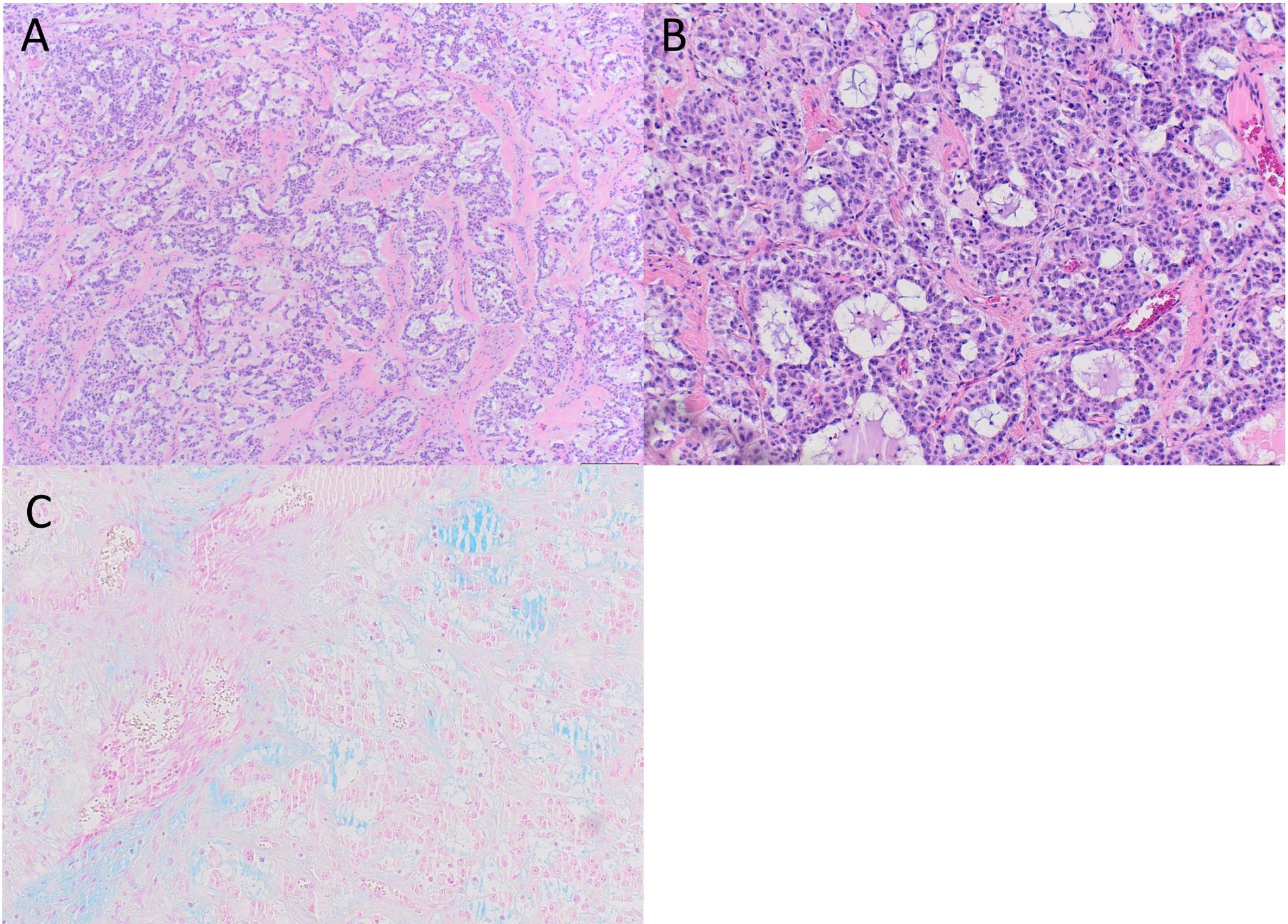
El paciente fue sometido a adrenalectomía izquierda por vía laparoscópica.

Anatomía Patológica

Valoración anatomopatológica de la pieza quirúrgica:

- Lesión bien circunscrita encapsulada de 5 cm, sólido, de color marronoso, con áreas amarillentas.
- Microscópicamente, destaca la presencia de células dispuestas en cordones y nidos, conformando un aspecto pseudoglandular, con presencia de material mixoide en el lumen glandular resultante.

Anatomía Patológica



A. Las células tumorales muestran un patrón pseudoglandular característico, con material mixoide en su interior (HE, x40). B. Patrón pseudoglandular característico, con material mixoide en su interior (HE, x100). C. El tumor contiene gran cantidad de material mucoso ácido extracelular (Azul Alcian, x100).

Anatomía Patológica

- No hay signos de invasión vascular o capsular, ni otros criterios de malignidad.
- El tumor inmunohistoquímicamente es positivo para vimentina, melan A, CD56 y sinaptofisina, y negativo para cromogranina, inhibina, NSE, S100 y queratinas 7 y 20.

Conclusión:

El diagnóstico final fue **adenoma mixoide adrenocortical con patrón pseudoglandular.**

Discusión

- Los tumores mixoides adrenocorticales son una rara variante de las neoplasias adrenocorticales. Se estima que menos del 3% de los carcinomas y el 1% de los adenomas adrenocorticales tengan estroma mixoide (1).
- Una característica histológica distintiva de estos tumores es un estroma mixoide que contiene cordones y nidos de células con una apariencia pseudoglandular (1-5).
- Los hallazgos inmunohistoquímicos típicos consisten en Sinaptofisina positiva, e inhibina, S100 y Melan A negativas (5).

Discusión

- La práctica totalidad de los casos publicados de tumores adrenocorticales mixoides se centraron en las características histopatológicas del tumor.
- Hasta donde sabemos, hay solamente tres casos reportados de tumores adrenocorticales mixoides con descripción de hallazgos por RM (6-8).

Discusión

Tabla de comparación entre adenomas mixoides y adenomas típicos adrenocorticales.

Adenomas mixoides	Adenomas típicos
Valores de atenuación basal más altos (> 10 UH) por TC	Bajos valores de atenuación basal (< 10 UH) por TC
Presencia de componente marcadamente hiperintenso en secuencias potenciadas en T2	Señal intermedia en secuencias potenciadas en T2
Fenómeno de desplazamiento químico* presente	Fenómeno de desplazamiento químico* ausente
Leve realce precoz con aumento progresivo del realce en fases tardías el estudio dinámico	Moderado realce en fase venosa portal, con lavado en fases tardías del estudio dinámico

* pérdida de señal en secuencia T1 en fase opuesta, en relación con secuencia T1 en fase

Esta diferencia de comportamiento es atribuible a la ausencia o escasa cantidad de componente lipídico intracelular y a los cambios mixoides (6-9)

Discusión

- El material mixoide está compuesto por una matriz gelatinosa con altos niveles de ácido hialurónico y fibras de colágeno inmaduras (6,9).
- Presenta alta señal en secuencias potenciadas en T2 debido a su alto contenido de agua (6,9).
- La gran cantidad de matriz mixoide en un adenoma contribuye a una menor celularidad y, por consiguiente, menor concentración de grasa microscópica intracelular, haciendo con que tenga mayores coeficientes de atenuación basal en TC y ausencia de fenómeno de desplazamiento químico en RM (6-8).
- El espacio extracelular es proporcionalmente más amplio en tumores con matriz mixoide, resultado en una mayor acumulación del medio de contraste en las fases tardías del estudio dinámico, que se traduce en un patrón de realce progresivo(6).

Diagnóstico diferencial

Las características por imagen de los adenomas mixoides adrenocorticales pueden superponerse con otras masas adrenales, debiéndose incluir el en diagnóstico diferencial:

- Adenocarcinomas mixoides adrenocorticales;
- Feocromocitomas no funcionantes;
- Ganglioneuromas;
- Schwannomas adrenales o yuxtaadrenales;
- Hemangiomas.

Diagnóstico diferencial

Adenocarcinomas mixoides adrenocorticales

- Son prácticamente indistinguibles, por imagen, de los adenomas mixoides adrenocorticales.
- Los criterios histológicos (p.ej.: presencia de infiltración vascular e infiltración de la cápsula) determinan la naturaleza maligna de la lesión.
- El hallazgo, por imagen, de lesiones sugestivas de metástasis a distancia favorece la hipótesis de adenocarcinoma.

Diagnóstico diferencial

Feocromocitomas

- La presentación clínica y las pruebas bioquímicas específicas pueden ser útiles en el diagnóstico.
- Son tumores hipervasculares, que suelen presentar áreas de necrosis central que se traducen en áreas de alta intensidad de señal en secuencias potenciadas en T2 (signo de la “bombilla”).
- Sin embargo, las porciones sólidas de los feocromocitomas muestran un marcado realce en fase precoz, que persiste en fases tardías, diferenciándolos de los adenomas mixoides adrenocorticales.

Diagnóstico diferencial

Ganglioneuromas

- Histológicamente, muestran abundante matriz mixoide con un número relativamente pequeño de células ganglionares, que se traduce en una marcada hiperseñal en secuencias potenciadas en T2 y una captación progresiva de contraste.
- Debido a sus características de imagen similares a las del adenoma adrenocortical mixoide, el ganglioneuroma es uno de los principales diagnósticos diferenciales.
- Es necesaria correlación anatómo-patológica para el diagnóstico definitivo.

Diagnóstico diferencial

Schwannomas

- Son tumores extremadamente infrecuentes.
- Pueden contener matriz mixoide, haciendo con que también presenten marcada hiperseñal en secuencias potenciadas en T2 y un realce progresivo.
- Es necesaria correlación anatómo-patológica para el diagnóstico definitivo.
- Los schwannomas de mayor tamaño tienden a presentar calcificaciones y áreas de degeneración quística y hemorrágica, que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial.

Diagnóstico diferencial

Hemangiomas

- Son tumores extremadamente infrecuentes.
- Muestran marcada hiperseñal en secuencias potenciadas en T2.
- No obstante, es frecuente la presencia de calcificaciones y suelen tener áreas necróticas y fibrosas centrales, haciendo con que en el estudio dinámico presenten realce periférico precoz, que persiste en fases tardías, ayudando en diferenciarlos de los adenomas adrenocorticales mixoides.

CONCLUSIONES

Aunque el diagnóstico definitivo sea histológico, las pruebas de imagen, en especial la RM, desempeñan un papel importante en la orientación diagnóstica de los adenomas mixoides adrenocorticales.

El conocimiento de esta entidad, sus características por imagen y el diagnóstico diferencial son útiles para evitar errores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brown FM, Gaffey TA, Wold LE, Lloyd RV. Myxoid neoplasms of the adrenal cortex: a rare histologic variant. *Am J Surg Pathol*. 2000 Mar;24(3):396-401. doi: 10.1097/00000478-200003000-00008. PMID: 10716153.
2. Honda K, Kashima K, Daa T, Gamachi A, Nakayama I, Yokoyama S. Myxoid adrenal cortical adenoma. *Pathol Int*. 2001 Nov;51(11):887-91. doi: 10.1046/j.1440-1827.2001.01287.x. PMID: 11844057.
3. Dundr P, Novák K. Pseudoglandular myxoid adenoma of the adrenal gland. *Pathol Res Pract*. 2003;199(7):493-6. doi: 10.1078/0344-0338-00452. PMID: 14521267.
4. Bollito ER, Papotti M, Porpiglia F, Terzolo M, Cracco CM, Cappia S, Gubetta L, Mikuz G. Myxoid adrenocortical adenoma with a pseudoglandular pattern. *Virchows Arch*. 2004 Oct;445(4):414-8. doi: 10.1007/s00428-004-1071-8. Epub 2004 Jul 3. PMID: 15235911.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

5. Zeng Z, Gu LJ, Zhou ZY, Liu L, Yan HL, Huang YB, Wang ZS, Chen J, Yuan JP. Myxoid adrenocortical adenoma with a pseudoglandular pattern: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Pathol*. 2017 Aug 1;10(8):8908-8915. PMID: 31966759; PMCID: PMC6965459.
6. Kim TU, Kim S, Lee JW, Lee NK, Ha HK, Park WY. Myxoid adrenocortical adenoma: magnetic resonance imaging and pathology correlation. *Korean J Radiol*. 2014 Mar-Apr;15(2):245-9. doi: 10.3348/kjr.2014.15.2.245. Epub 2014 Mar 7. PMID: 24643431; PMCID: PMC3955791.
7. Fukuhara H, Bilim V, Ohtake H, Yahagi Y, Tomita Y. A case of myxoid adrenocortical neoplasm: computed tomography and magnetic resonance imaging characteristics. *Rare Tumors*. 2013 Sep 17;5(3):e54. doi: 10.4081/rt.2013.e54. PMID: 24179666; PMCID: PMC3804829.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

8. Borregón BS, Ollero JM, Durán EJ. A rare adrenocortical tumour: myxoid adrenal carcinoma [Internet]. Eurorad; 2017 [cited 2017 Mar 29]. doi: 10.1594/EURORAD/CASE.14384. Available from: <https://www.eurorad.org/case/14384>
9. Wu JS, Hochman MG. Soft-tissue tumors and tumorlike lesions: a systematic imaging approach. Radiology. 2009 Nov;253(2):297-316. doi: 10.1148/radiol.2532081199. PMID: 19864525.