

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

LINFOMA PLASMABLÁSTICO COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MASAS SUPRARRENALES BILATERALES

María Cristina Oller Rodríguez, María Francisca González Amorós, Iciar Puchades Román, Ana Núñez Obeso, Blanca Carrascosa Bisquert, Juana Forner Giner

Consorcio Hospital General Universitario de
Valencia.

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

OBJETIVOS DOCENTES

1-Profundizar en el estudio del
linfoma suprarrenal

2- Diagnóstico diferencial de las masas
suprarrenales

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

- Aunque la incidencia de **la afectación suprarrenal secundaria en pacientes con linfoma no Hodgkin** es aproximadamente del **5%** con diagnóstico por **TC** y del **25-35% por autopsia**, **la afectación primaria es más rara.** (1)
- Afecta sobre todo a **hombres de edad avanzada**. Es **bilateral** en un **70%** de los casos. (1)
- Sus síntomas son **el dolor local y los síntomas generales** como fiebre, pérdida de peso o insuficiencia suprarrenal (más frecuente que en las metástasis suprarrenales) (2)
- Entre sus **causas** se encuentran el VIH, el VEB, las enfermedades autoinmunes, las mutaciones en los genes p53 y c-kit e incluso los antecedentes personales de cáncer(1)
- El **diagnóstico** suele realizarse mediante biopsia guiada por imagen, escisión quirúrgica o mediante autopsia. (1)
- El **tipo más frecuente** es el linfoma difuso de células B grandes de tipo centro no germinal (**DLBCL**) (más del 70% de los casos) (1)
- Su **pronóstico es infausto** (2)

LINFOMA PLASMABLÁSTICO (3)

- Se define como un linfoma de alto grado histológico cuyas células neoplásicas expresan inmunofenotipo de célula plasmática, en **ausencia de marcadores típicos de célula B madura**.
- **Es agresivo y poco frecuente.**
- Se relaciona con **el virus VEB** y las alteraciones del **gen MYC**.
- Presenta una **morfología e inmunofenotipo característicos**. Sin embargo, su **solapamiento con otros tipos de LNH** y algunas formas de **mieloma** obliga a incluir en el diagnóstico diferencial un grupo heterogéneo de neoplasias.

- La mayoría de los pacientes **presentan masas de rápido crecimiento, a veces destructivas**, que afectan a estructuras **extraganglionares**, particularmente mucosas.
- La localización más frecuente es la **cavidad oral**, que es típica de los pacientes infectados por **VIH**.
- En los pacientes **no infectados por VIH** la localización es más **variada**.
- La infiltración **de médula ósea** se detecta hasta en un **30%** de los casos, y en estas ocasiones es importante el diagnóstico diferencial con el mieloma múltiple.
- La **presentación primaria ganglionar es poco frecuente**, excepto en los pacientes trasplantados.

- Aproximadamente dos tercios de los pacientes se diagnostican en **estadios clínicos avanzados**.
- Se han descrito valores de **LDH elevados**.
- Como en todos los linfomas, su **diagnóstico debe ser histológico** y requiere biopsia de tejido (3).
- La quimioterapia convencional proporciona un control inadecuado de la enfermedad en la mayoría de los casos. (3).

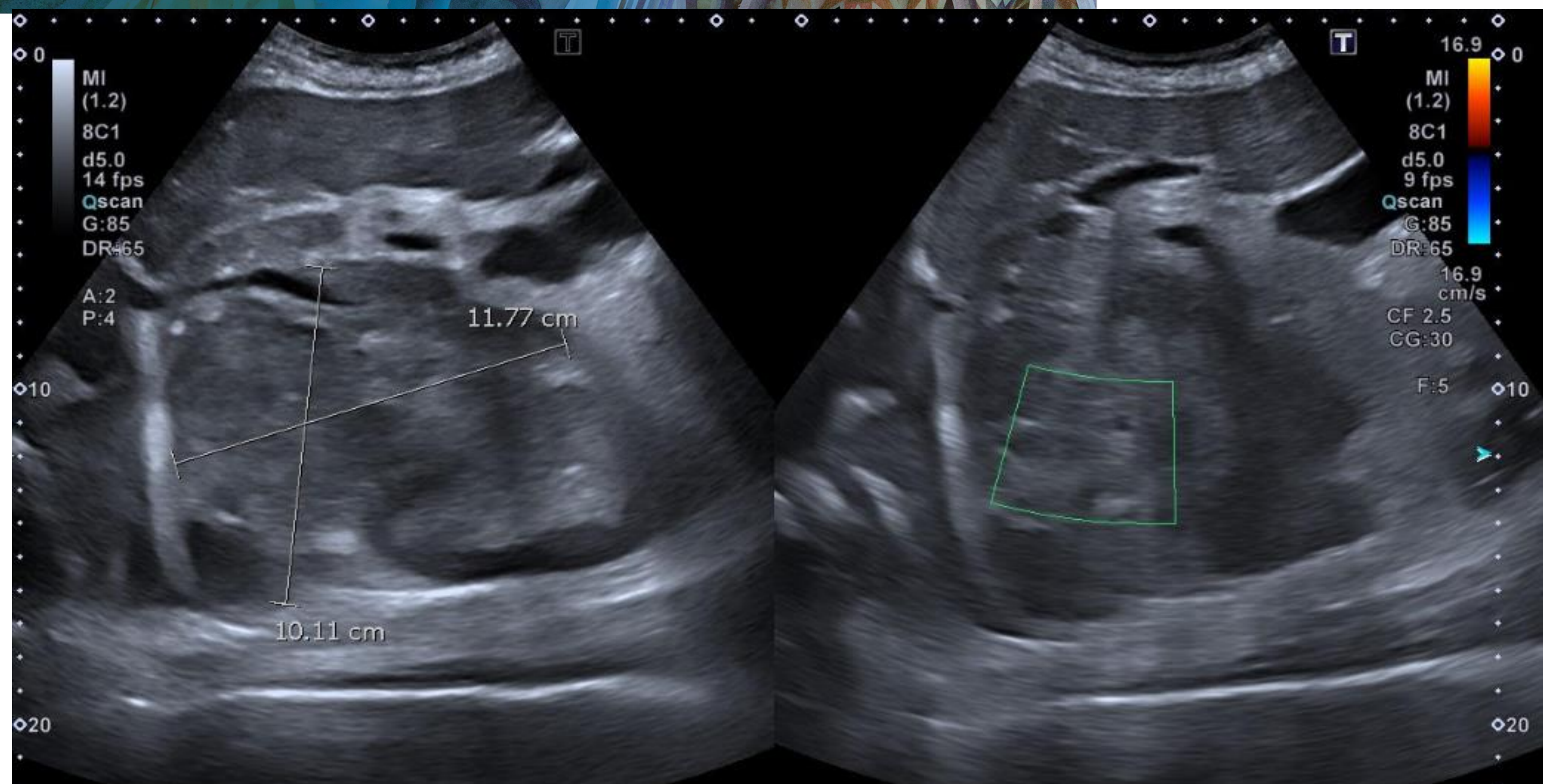


Imagen 1. .
Lado
derecho



Imagen 2.Lado
izquierdo

En las imágenes 1 y 2 se observa ecografía abdominal, hecha a una mujer de 78 años con cuadro constitucional e hipercalcemia; dos lesiones de grandes dimensiones, sólidas, heterogéneas y avasculares en la topografía de ambas glándulas suprarrenales que condicionaron estudios complementarios.



Imagen 4



Imagen 5

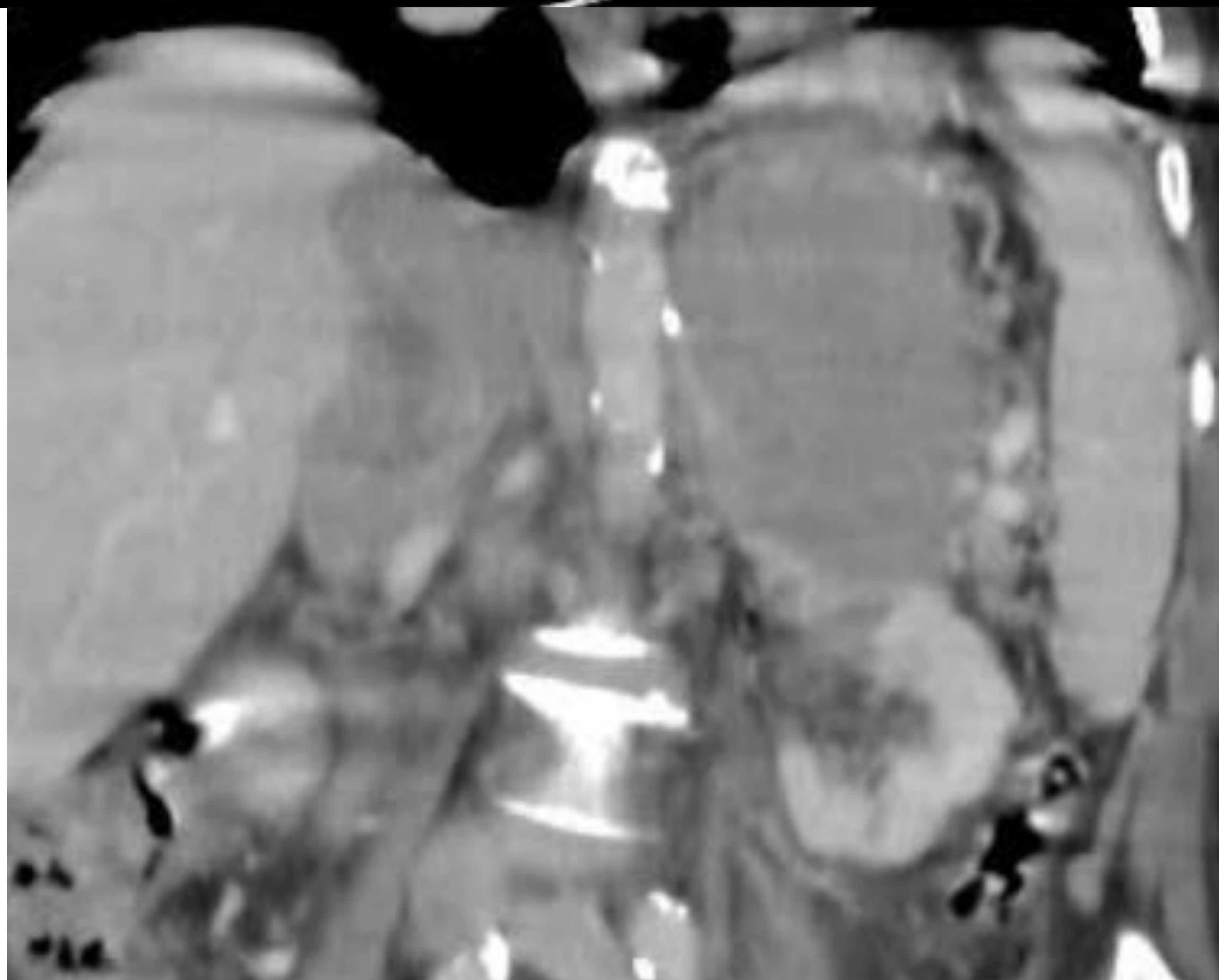
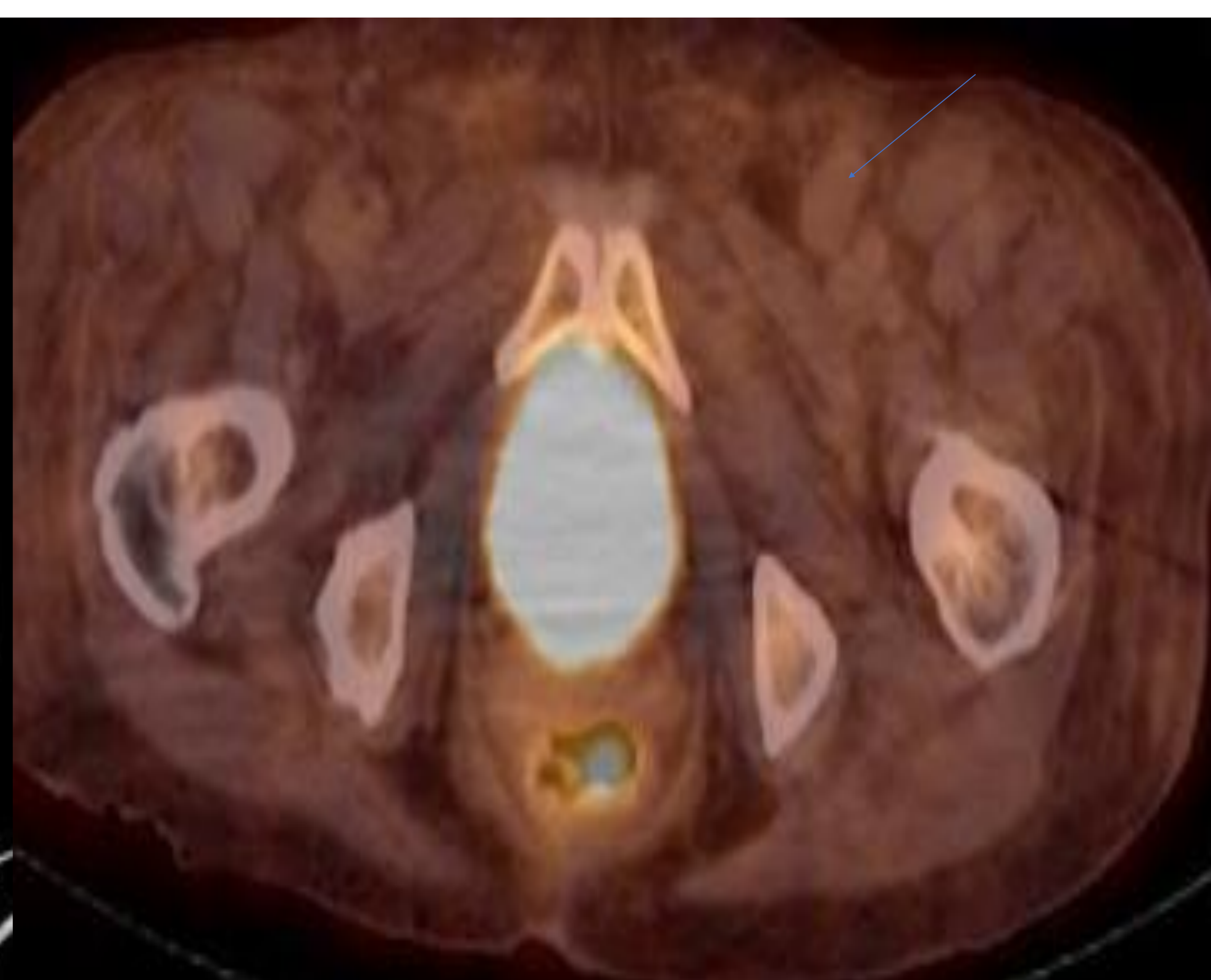


Imagen 6

Imágenes 4, 5 (axiales) y 6 (coronal) de TC abdominopélvico tras la administración de contraste IV en fase portal de la misma paciente donde se objetivan dos masas sólidas suprarrenales con realce heterogéneo y zonas necróticas en su interior de aproximadamente 45X85X75 mm la derecha y de 70X120X110 mm la izquierda. Presentan contornos bien definidos con un marcado efecto masa sobre estructuras adyacentes. Se realizó biopsia que fue diagnóstica de linfoma plasmablastico suprarrenal bilateral.



Imagen7. Corte axial de TC abdominopélvico con contraste en fase portal de la misma paciente que muestra líquido libre en pelvis.



Imágenes 8 y 9. Cortes axiales de TC abdominopélvico con contraste en fase portal y de PET-TC respectivamente de la misma paciente. La TC muestra una adenopatía inguinal izquierda sospechosa (flecha azul) como única probable afectación ganglionar en este caso de linfoma plasmablastico. Como se observa en la imagen 9, dicha adenopatía resultó no ser hipermetabólica.

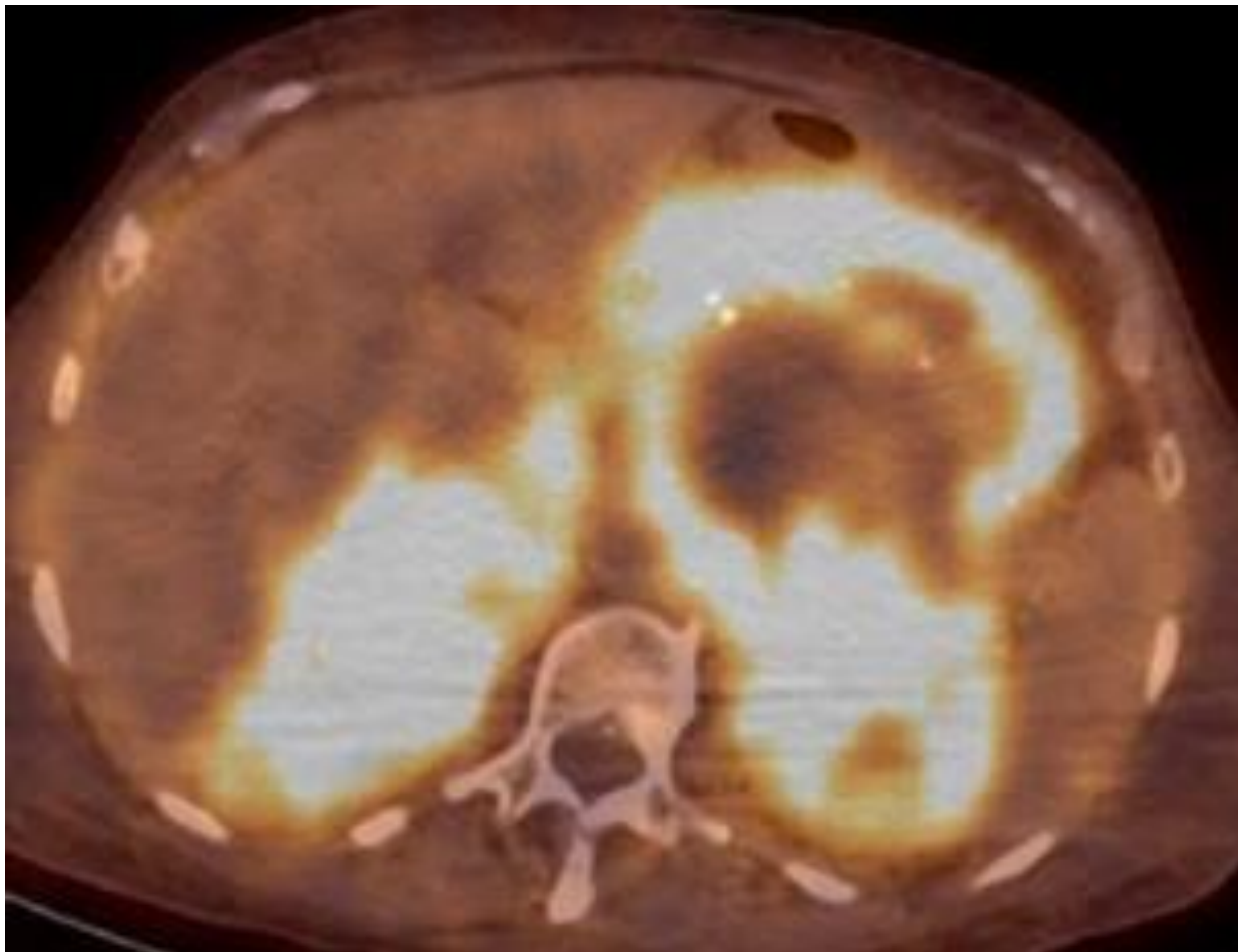


Imagen 10. Corte axial de PET-TC de la misma paciente que muestra grandes masas suprarrenales hipermetabólicas de características malignas.

Resumen hallazgos del linfoma suprarrenal por pruebas de imagen

En la ecografía: lesión hipoecoica con un aspecto homogéneo o heterogéneo por cambios quísticos y grados variables de hemorragia y necrosis.

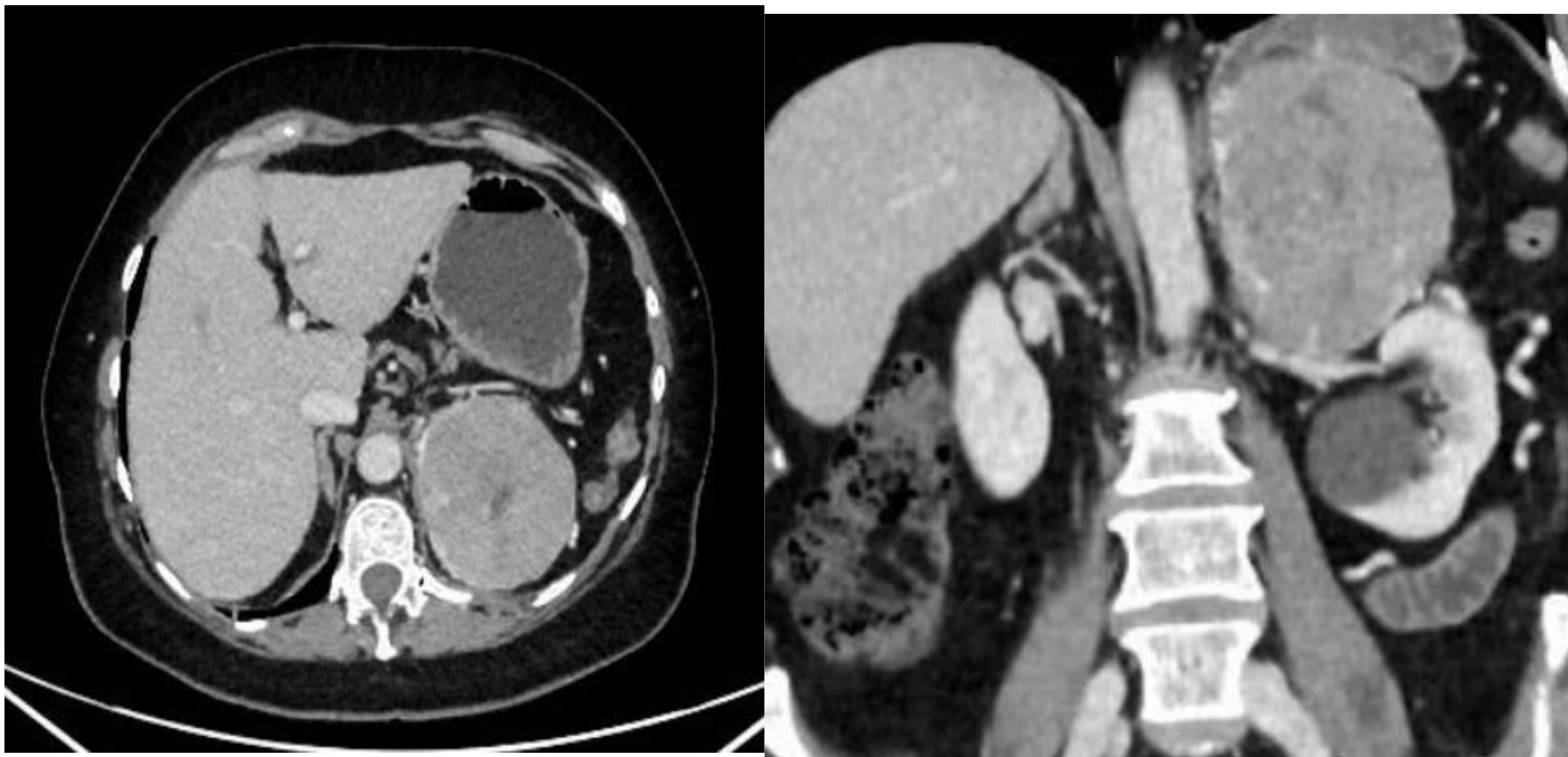
En la TC:

- El **linfoma suprarrenal primario** aparece como una masa hipodensa compleja, sin calcificaciones intralesionales (5), mostrando un ligero-moderado realce del contraste.
- En el **linfoma suprarrenal secundario**, las glándulas suprarrenales aparecen agrandadas pero mantienen una morfología normal siendo además más homogéneas que las lesiones primarias con un ligero realce del contraste y un lavado lento.
- Es frecuente aunque no necesaria la **afectación de otros territorios linfoides**
- Es sugestivo de linfoma el **leve efecto masa sobre órganos vecinos a pesar del gran tamaño** y la **ausencia de infiltración agresiva de estructuras vasculares**.

En la RM:

- El linfoma suprarrenal es hipo/isointenso en las imágenes ponderadas en T1 y ligeramente hiperintenso en las imágenes ponderadas en T2 . (4)
- En la difusión, las lesiones linfomatosas muestran restricción de la difusión.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: METÁSTASIS



Imágenes 11 y 12. Corte axial y coronal respectivamente de TC abdominopélvico con contraste IV realizado a una mujer de 63 años con antecedentes de hepatocarcinoma donde se objetiva una masa suprarrenal izquierda que capta contraste y que invade la vena renal izquierda que fue diagnosticada histológicamente como metástasis suprarrenal.

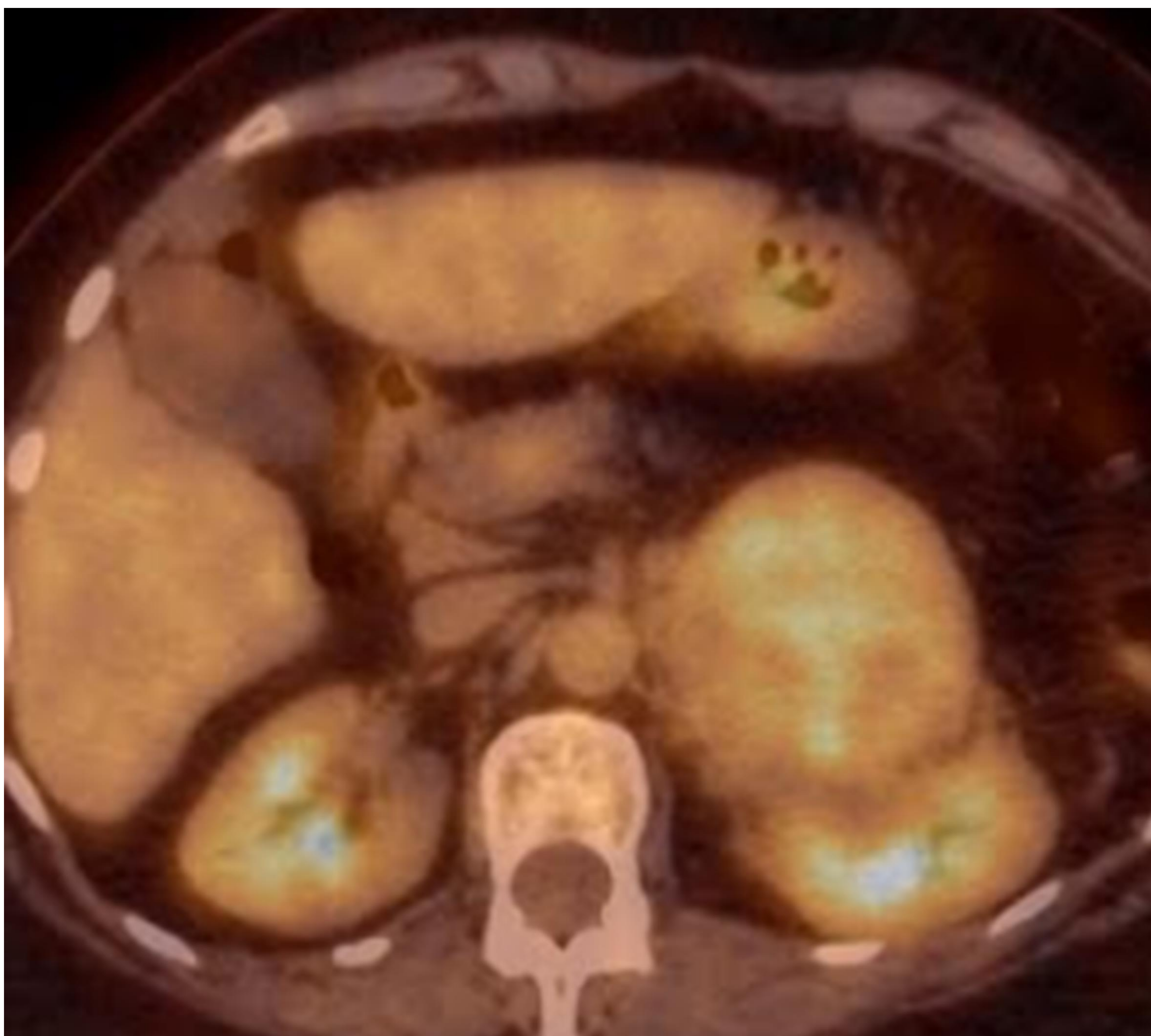


Imagen 13. Corte axial de PET-TC de la misma paciente que en imágenes 11 y 12 donde se muestra la metástasis suprarrenal izquierda que presenta actividad metabólica aumentada.

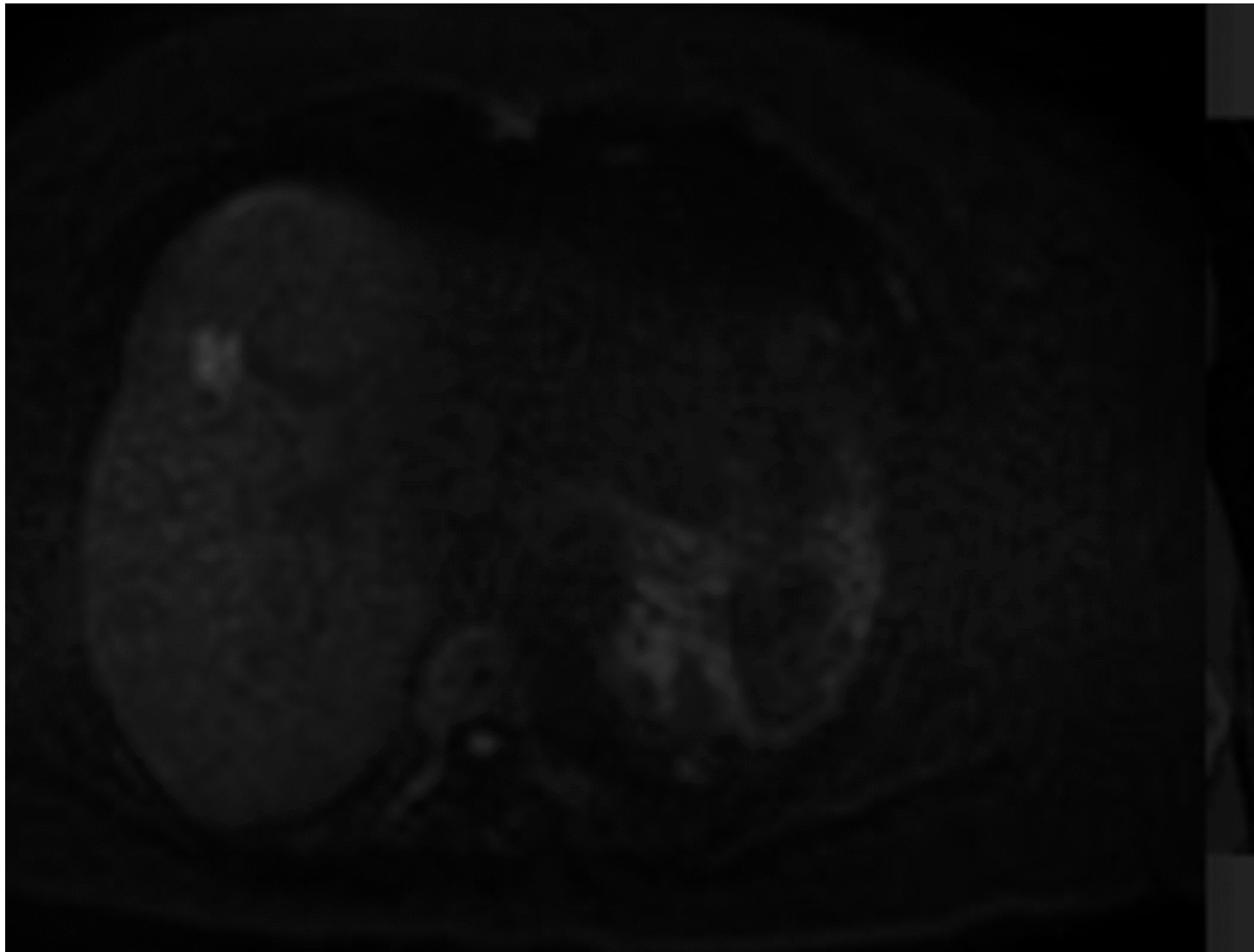


Imagen 14

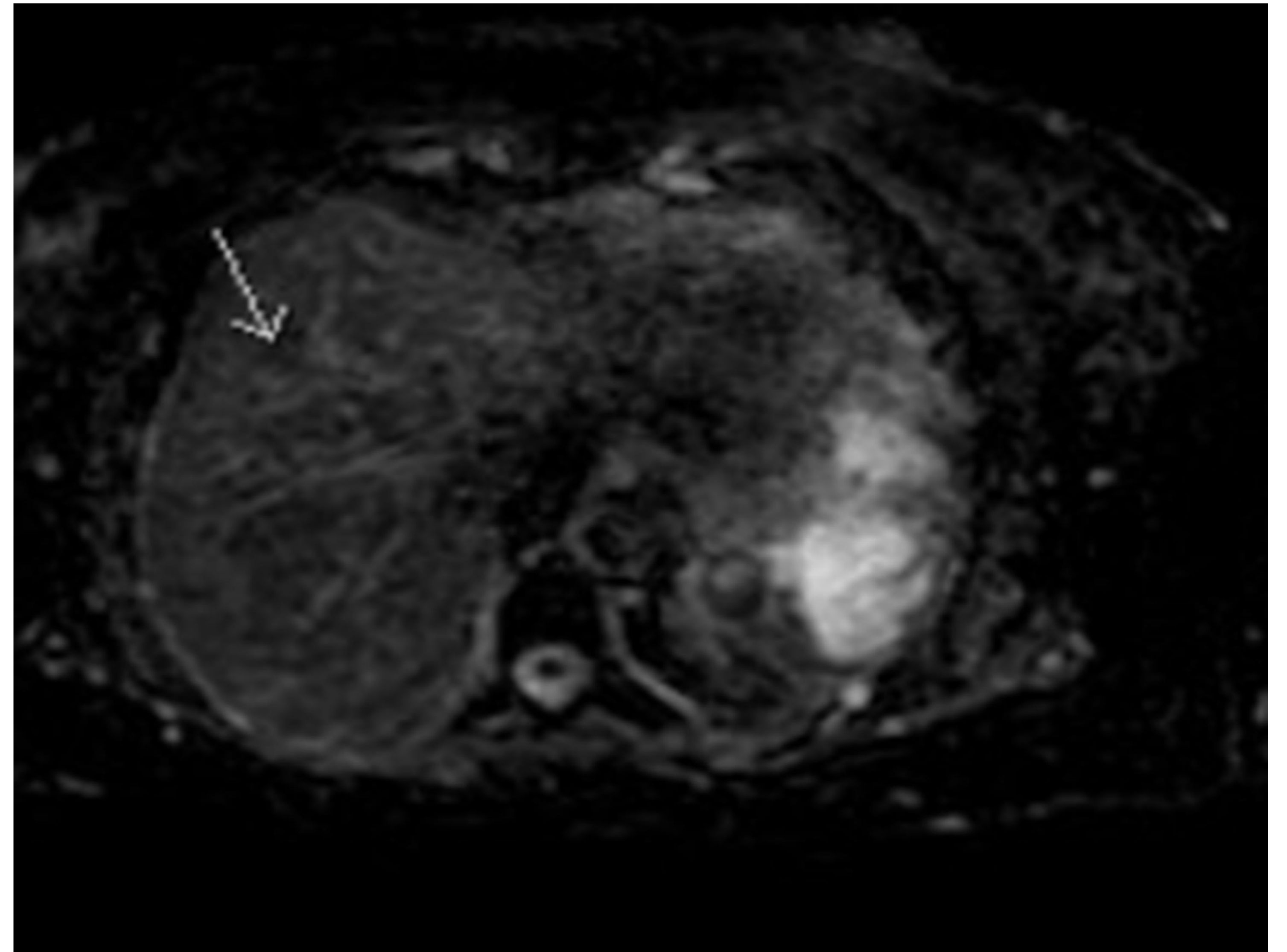


Imagen 15

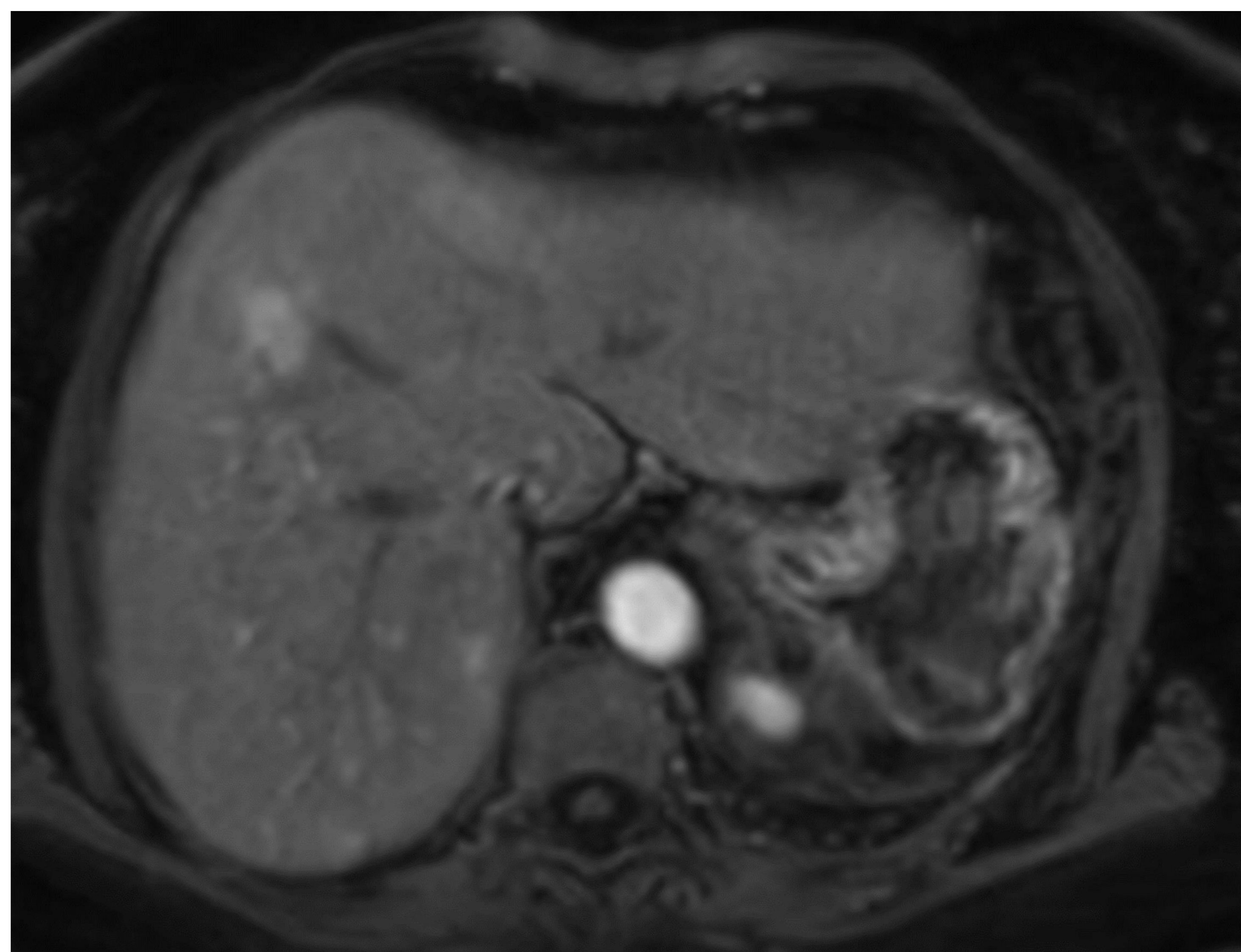


Imagen 16

Cortes axiales de RM hepática (Imagen 14, DWI, Imagen 15 ADC, Imagen 16 fase arterial del estudio dinámico) hecha a la misma paciente que las imágenes anteriores, que muestra una LOE LIRADS 4 en el segmento IV A hepático compatible con el primario de la metástasis suprarrenal descrita.

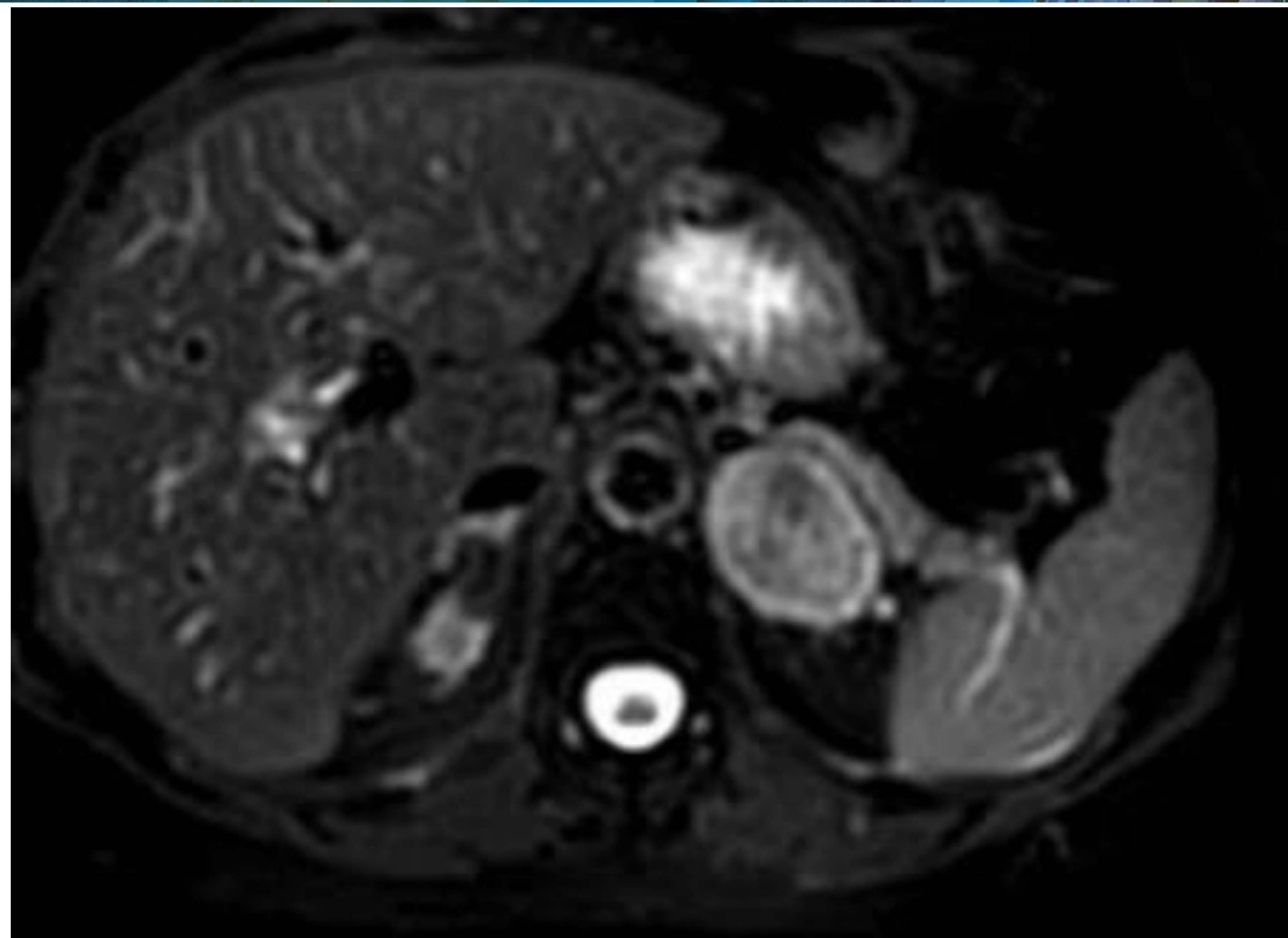
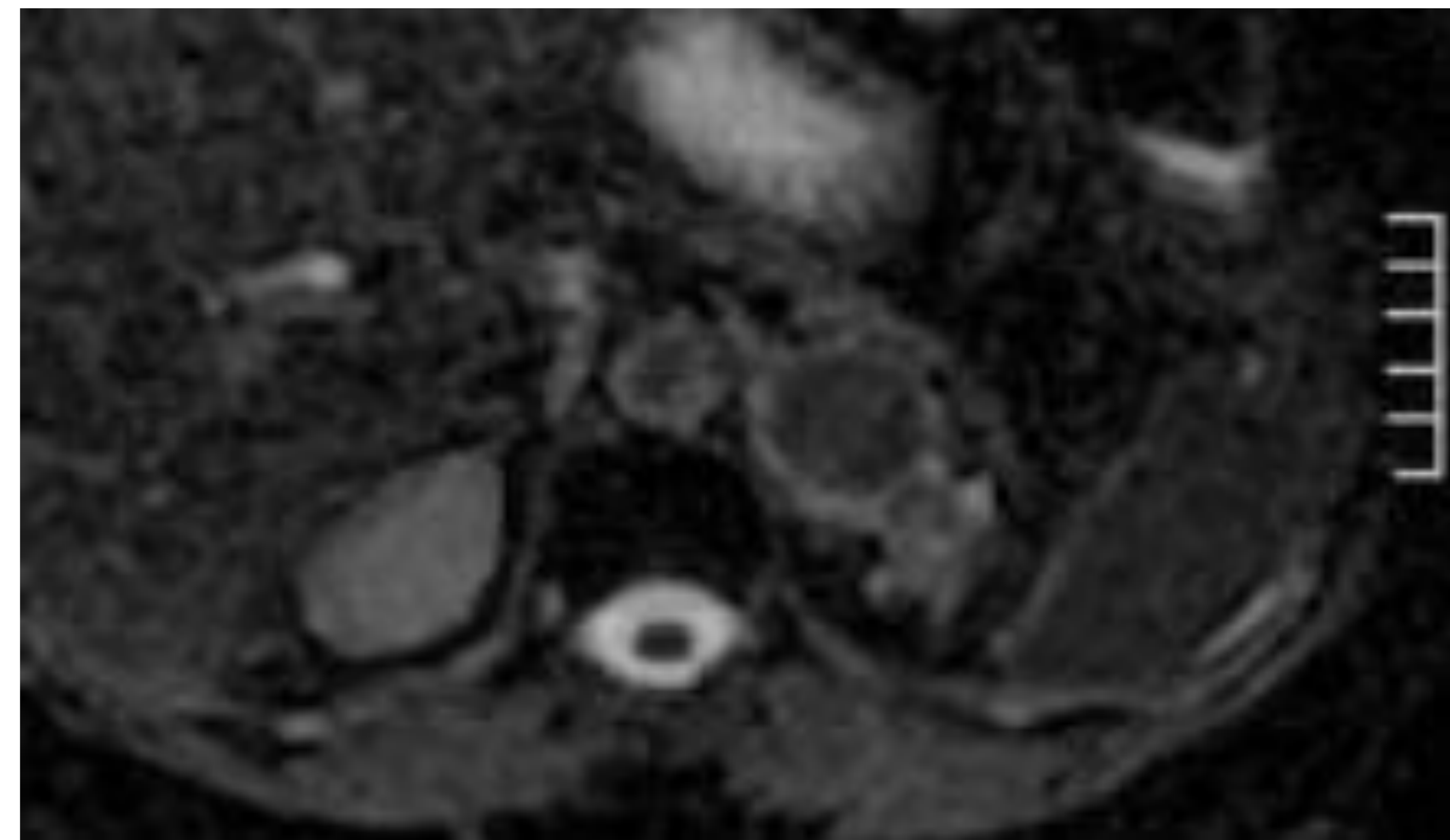
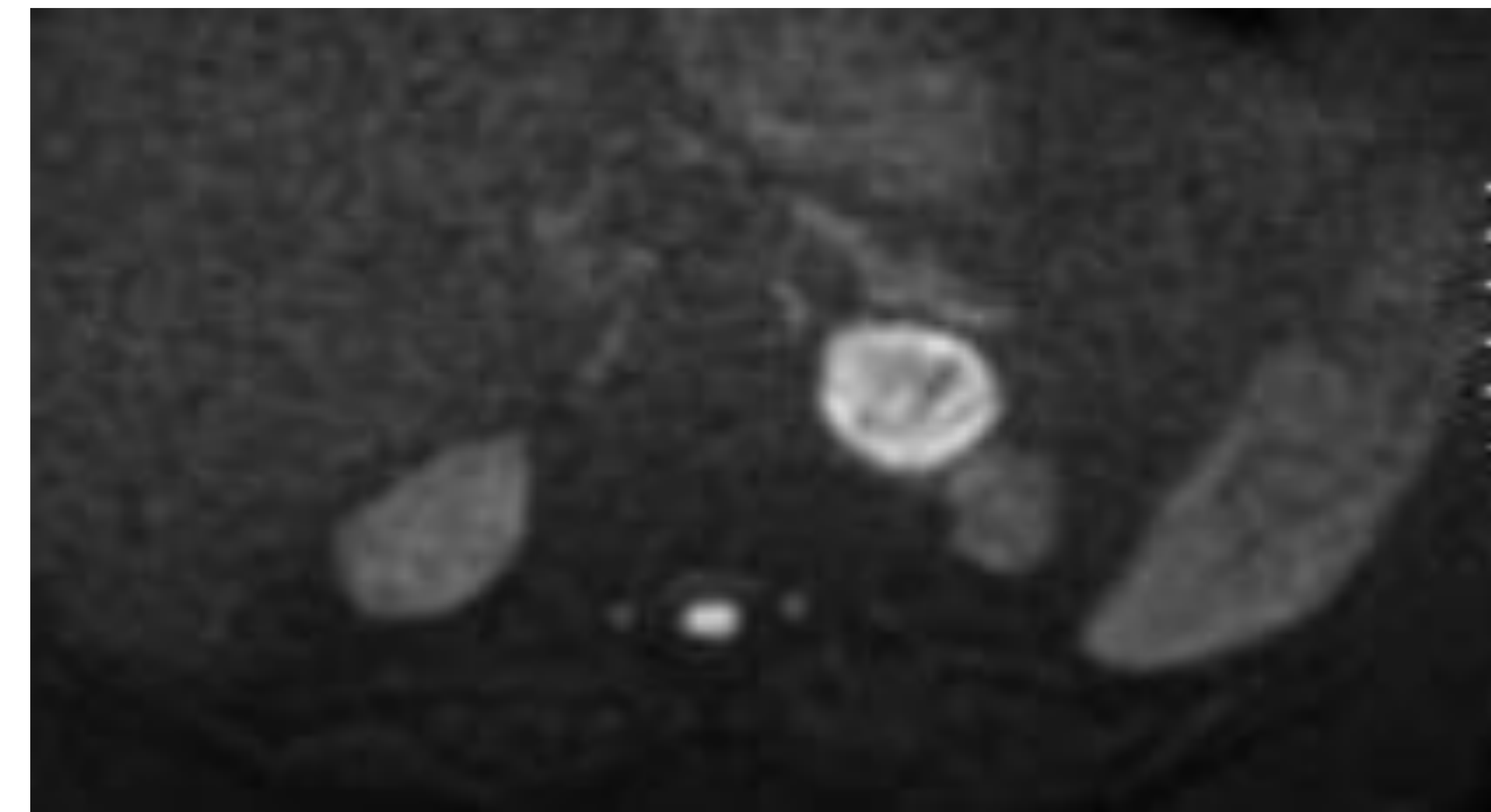
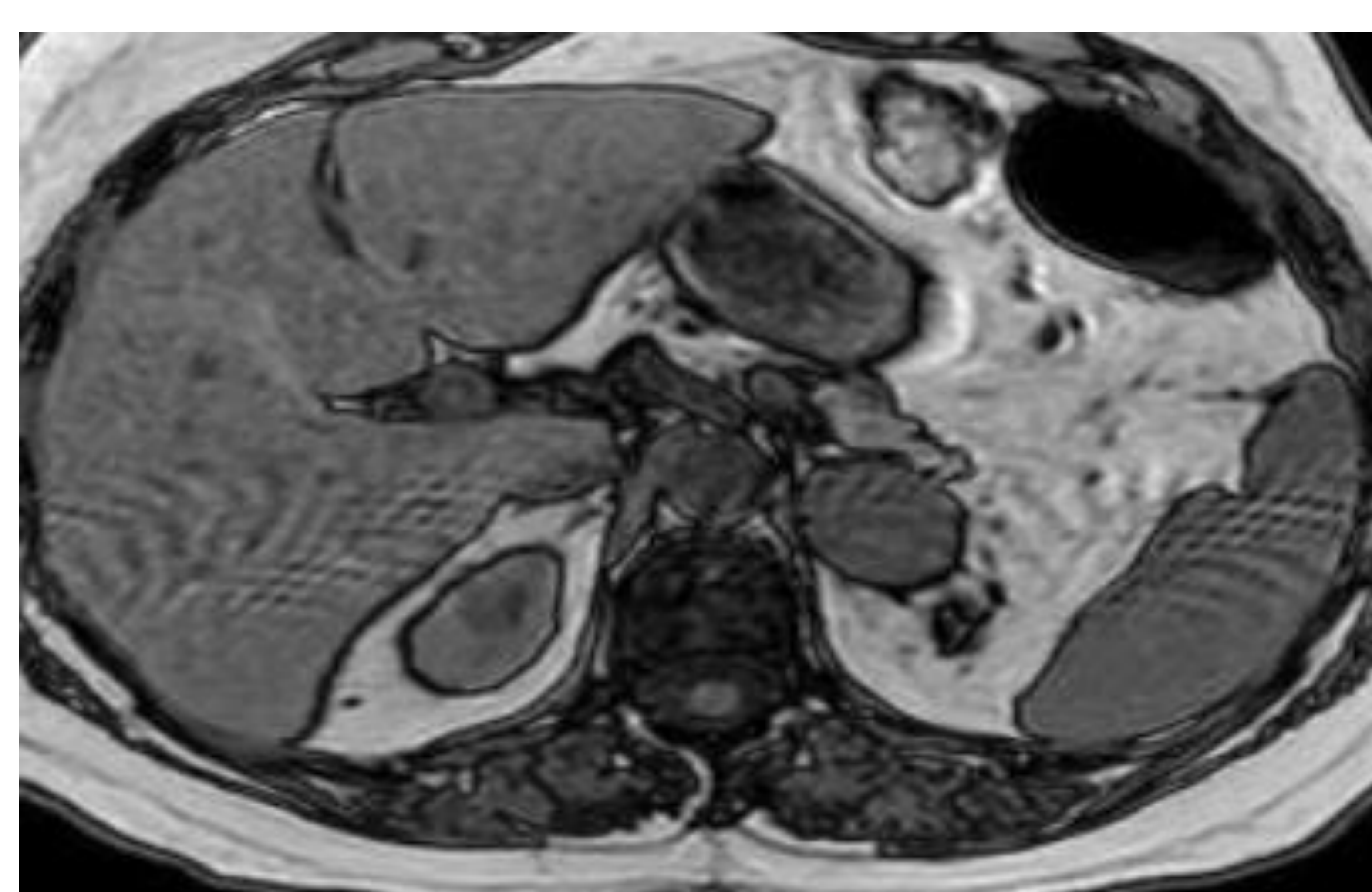
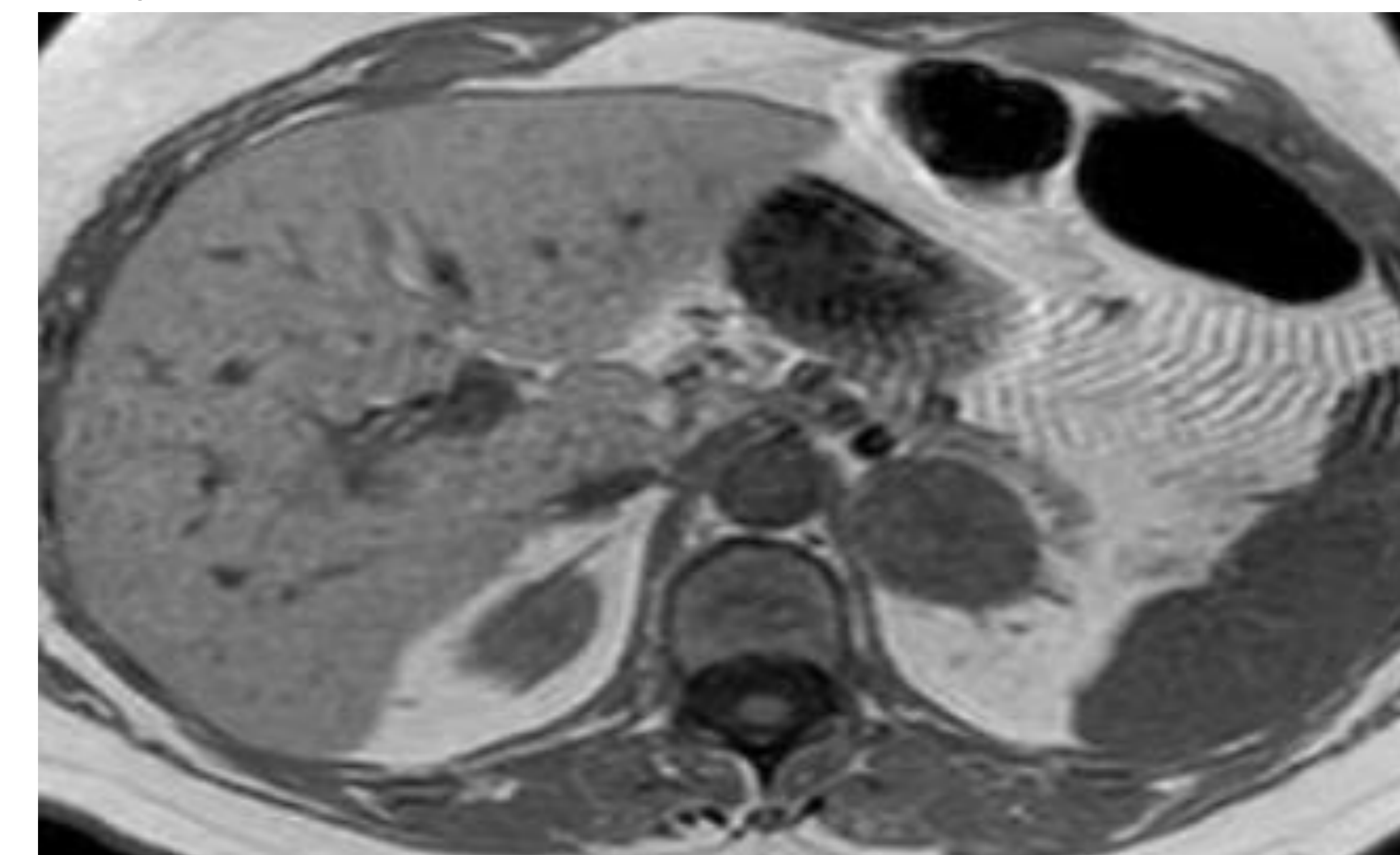


Imagen 17. Corte axial de RM abdominal en secuencia T2-SPIR de una mujer de 67 años que muestra masa suprarrenal izquierda predominantemente hiperintensa que fue compatible histológicamente con metástasis de su tumor colorrectal conocido.



Imágenes 18 y 19. Cortes axiales de RM abdominal en secuencias DWI y ADC de la misma paciente donde se demuestra la restricción de la difusión de la metástasis suprarrenal izquierda



Imágenes 20 y 21. Cortes axiales de RM de abdominal en secuencias en fase y fase opuesta de misma paciente donde se demuestra la típica falta de caída de señal en fase opuesta respecto a la secuencia en fase de las metástasis suprarrenales.

- Las metástasis son las **lesiones malignas suprarrenales más frecuentes**. (4)
- Son **bilaterales en el 50%** de los casos.(4)
- Los tumores **primarios más comunes** son los carcinomas de pulmón, mama, colon, páncreas, renal (RCC) y hepatocelular(HCC). (4)
- Presentan características por la imagen **variables**. (5)
- **Aumentan de tamaño** con el tiempo (5)
- Son **irregulares y presentan invasión locorregional** (5)
- Para su diagnóstico es útil conocer **antecedente oncológico** (5).
- En la RM suelen ser **hipointensas en T1, moderadamente hiperintensas en T2, con progresivo realce** tras la administración de contraste (4).
- Normalmente se diferencian de los adenomas por la **falta de caída de señal en fase opuesta** pero las metástasis derivadas de carcinoma de células renales y de hepatocarcinoma:
 - Pueden contener grasa intracelular (<10UH en TC sin contraste)
 - Pueden ser hipervasculares con rangos de lavado de contraste similar adenomas. (5)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: CARCINOMA SUPRARRENAL

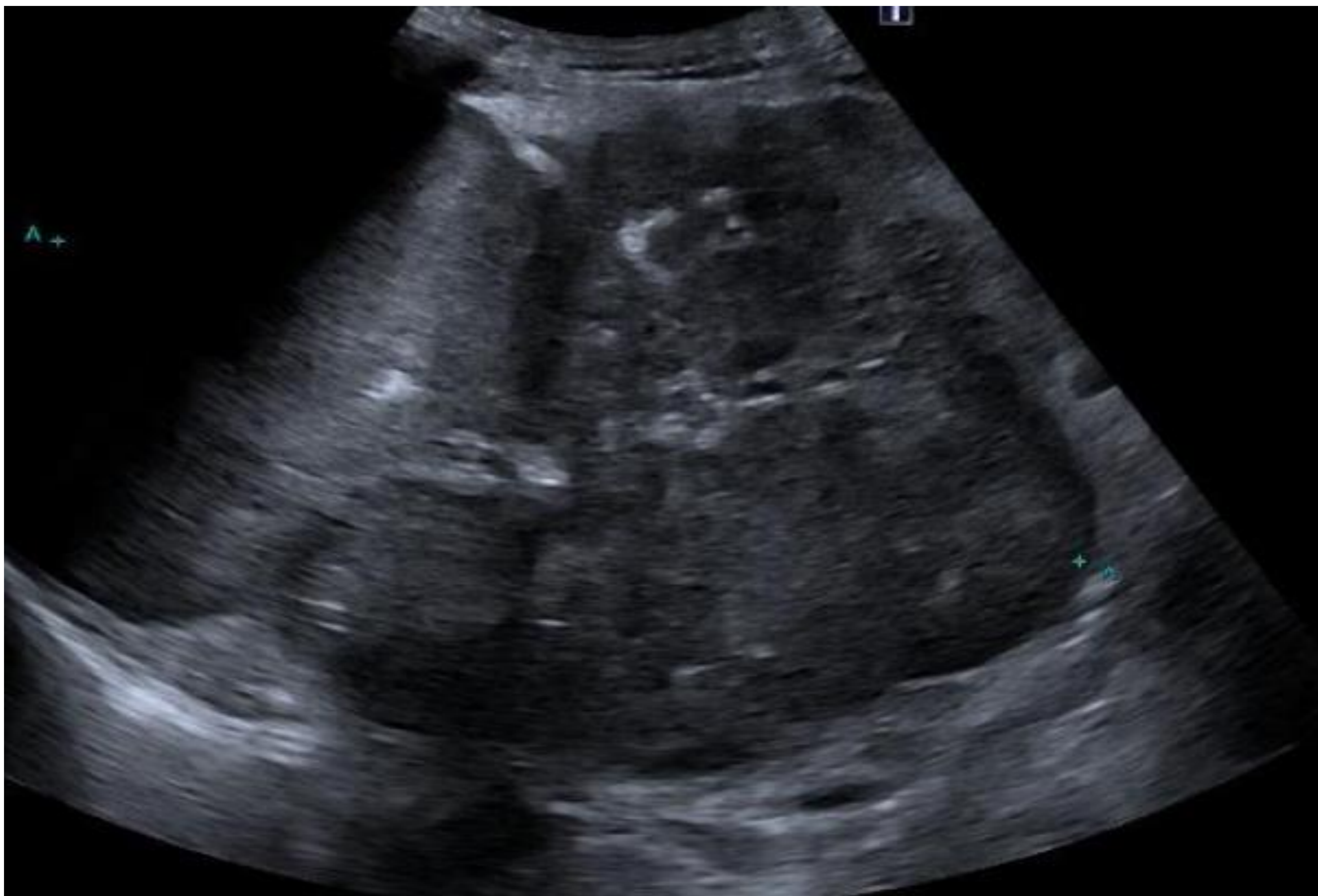


Imagen 22. Imagen de ecografía abdominal de un paciente de 57 años con palpación de masa abdominal que condicionaba disnea, donde se visualiza una masa tumoral sólida y heterogénea de aproximadamente 18X16 cm en la topografía de la glándula suprarrenal izquierda que fue compatible histológicamente con carcinoma suprarrenal.



Imagen 23. Corte axial de TC abdominopélvico con contraste del mismo paciente que muestra el carcinoma suprarrenal izquierdo como una masa sólida, con captación heterogénea del contraste y que desplaza el bazo y la cola del páncreas.

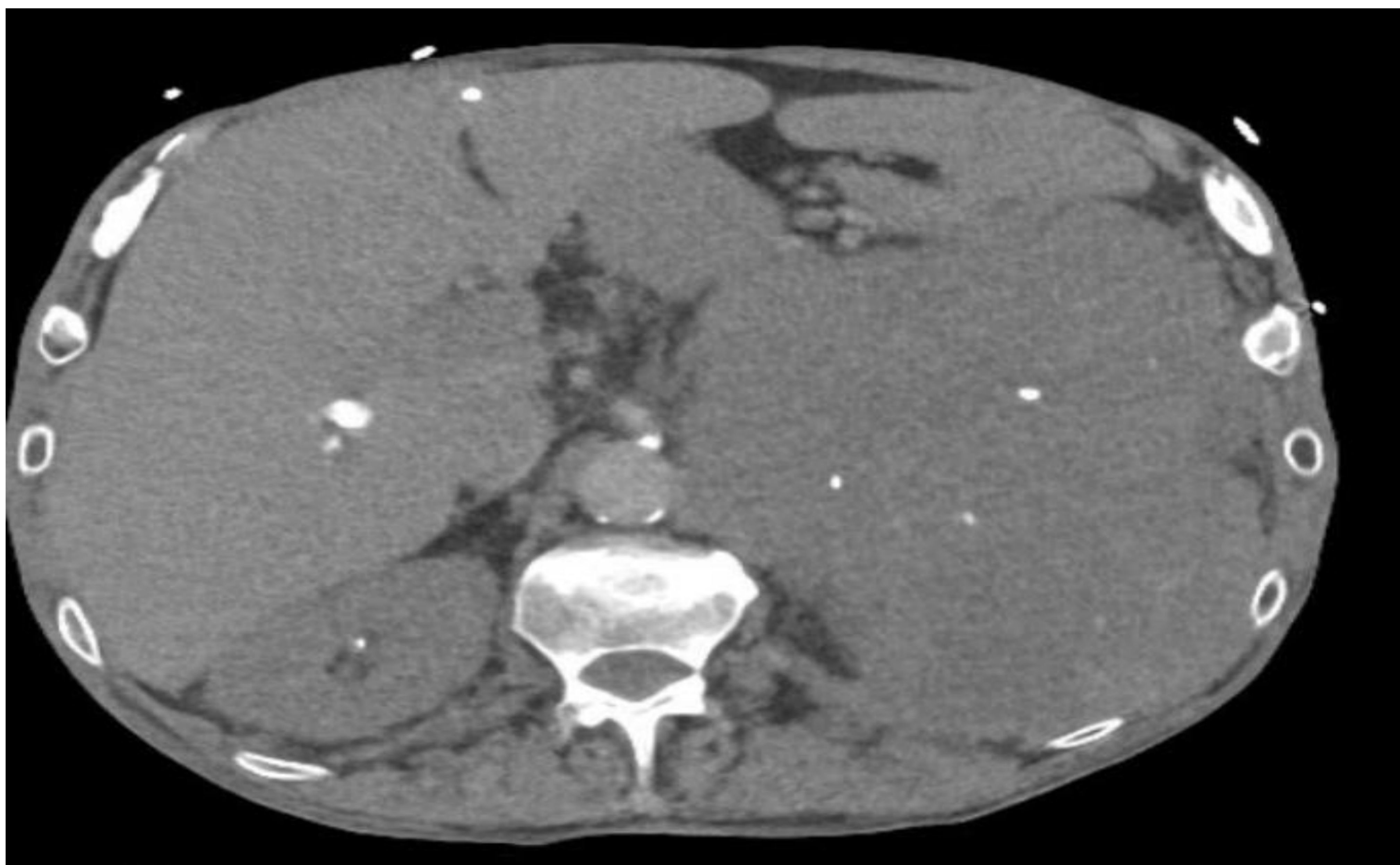


Imagen 24. Corte axial de TC del mismo paciente realizado para descartar TEP. Se visualiza una fase arterial tardía, hallándose varias imágenes puntiformes de alta densidad dentro del carcinoma suprarrenal izquierdo que tienen la misma densidad que la litiasis renal derecha, confirmando que se trata de calcificaciones intratumorales.

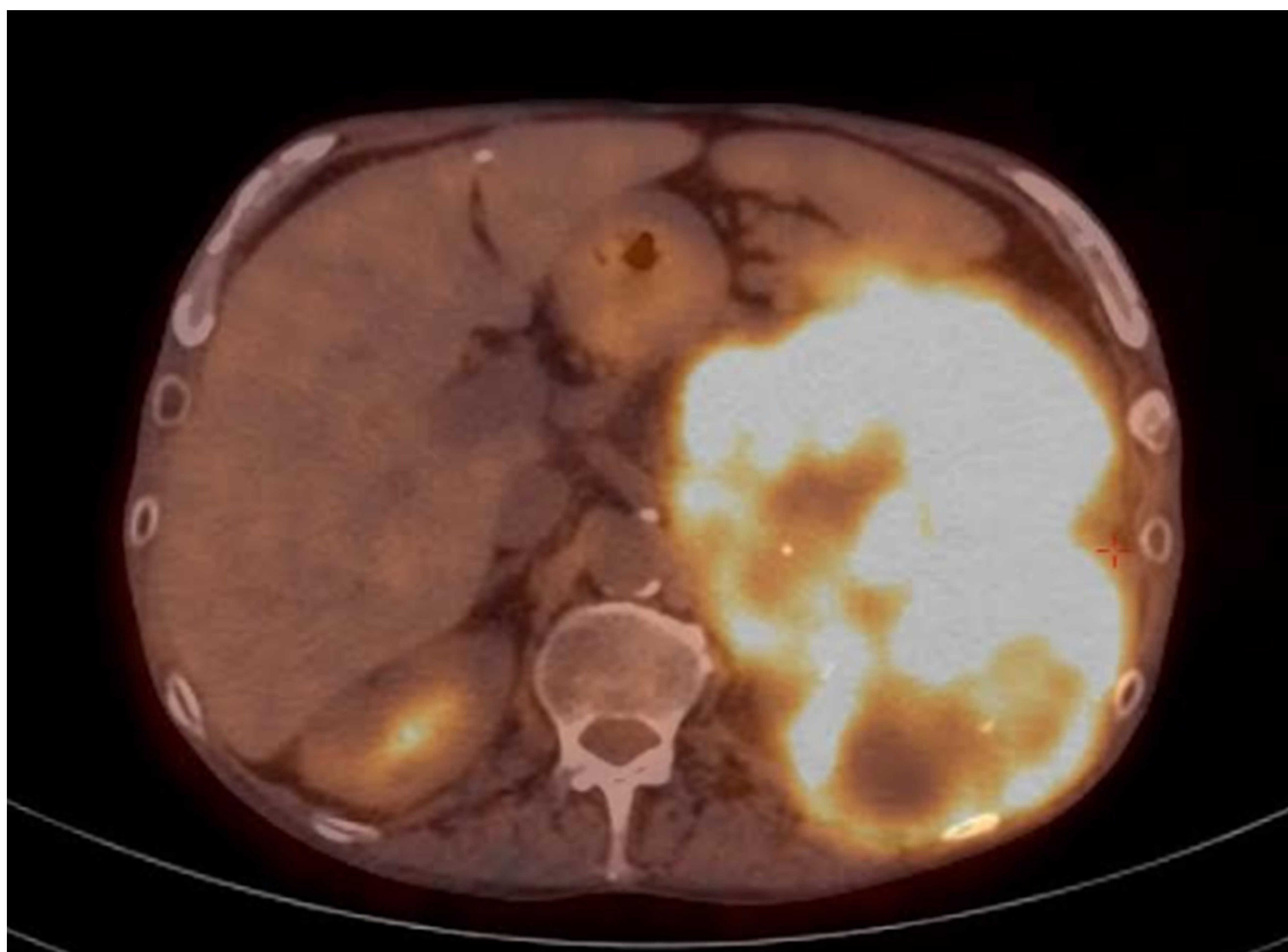


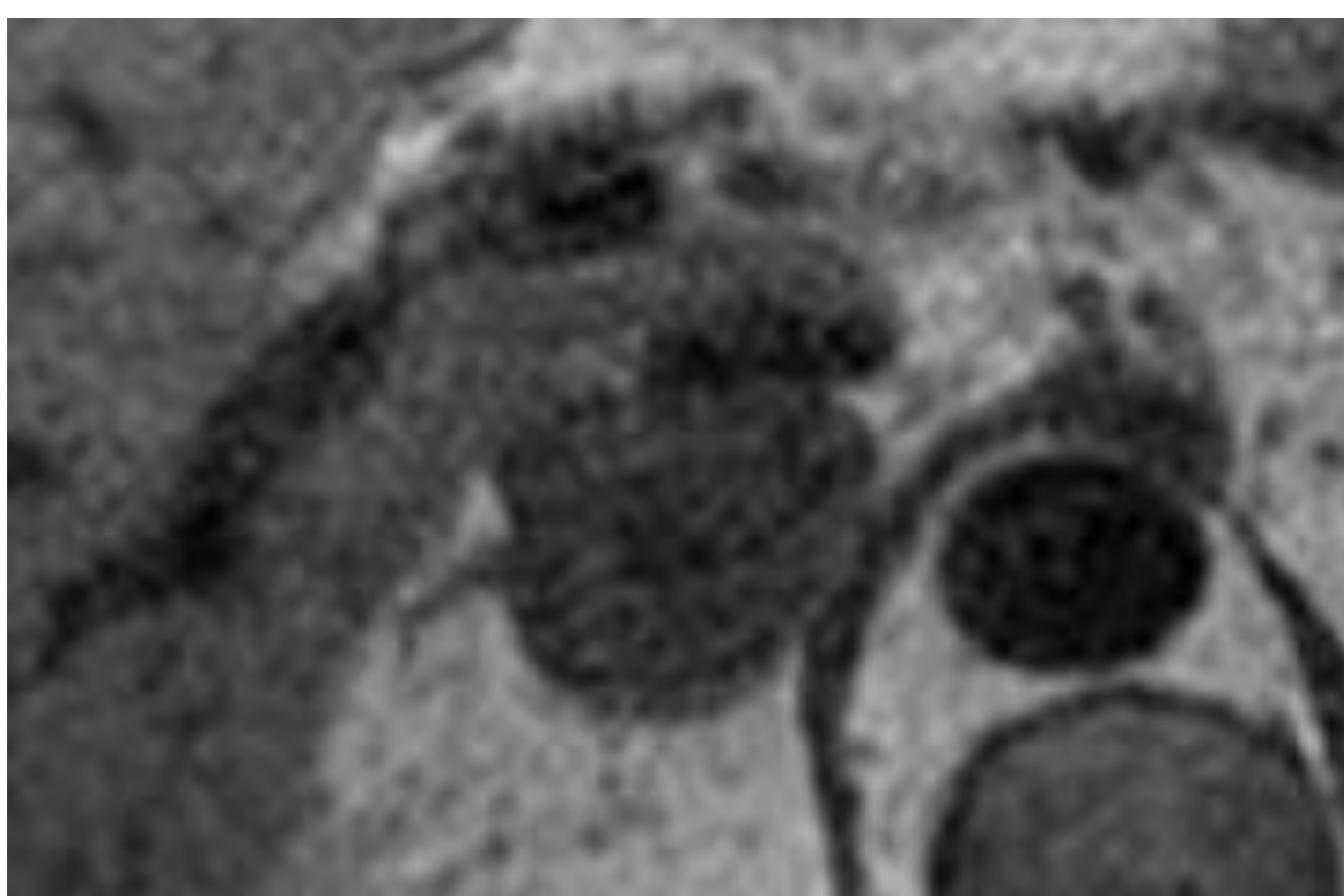
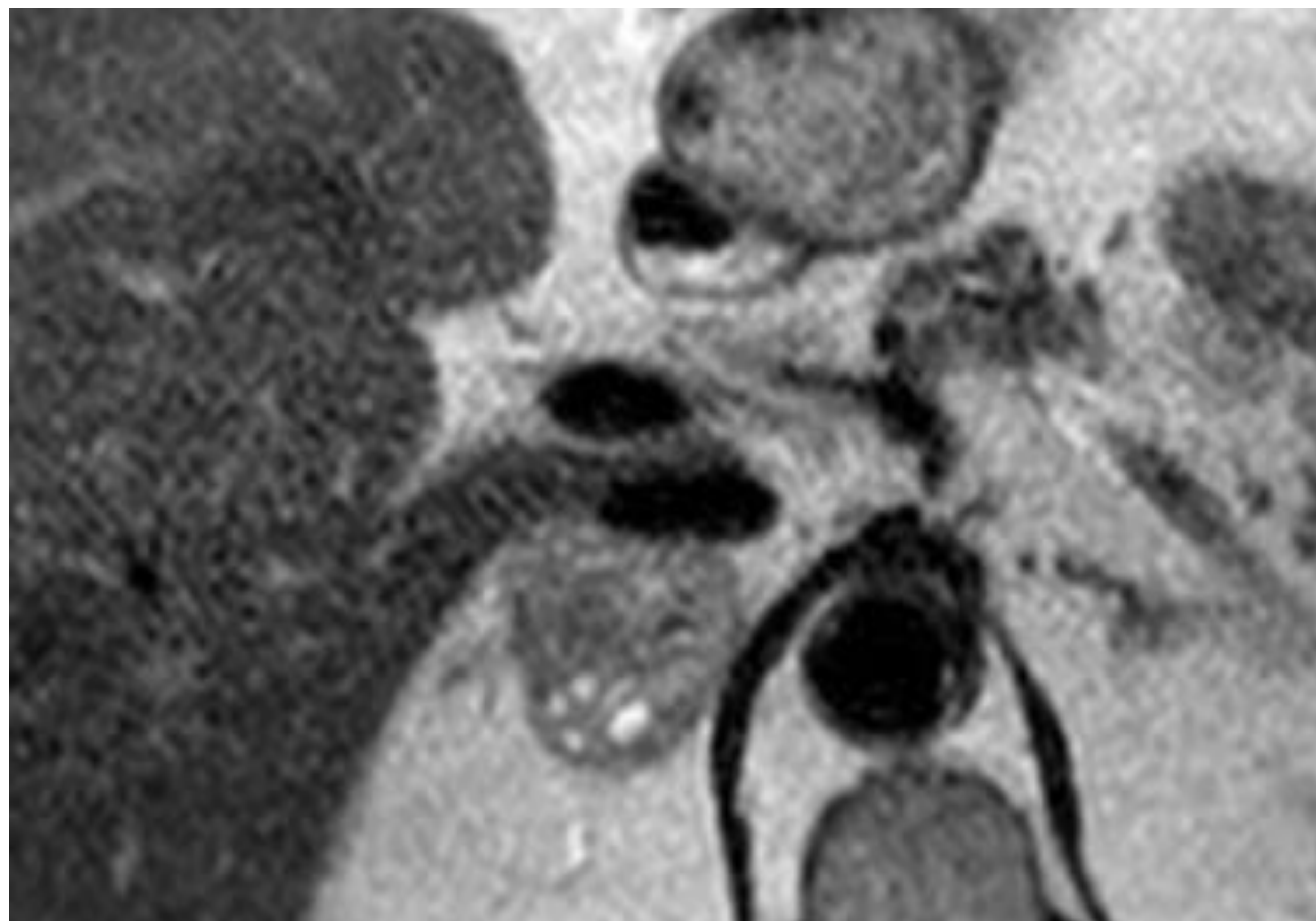
Imagen 25. PET-TC del mismo paciente que muestra hipermetabolismo del carcinoma suprarrenal izquierdo

- La **incidencia** del carcinoma suprarrenal es **baja** , siendo más común entre los **30 y los 70 años** (4)
- Normalmente son **grandes masas** al diagnóstico que pueden ser **funcionantes** y causar síndrome de Cushing o de Conn. Otras veces se diagnostica por **masa o dolor abdominal**. (4).
- Son **heterogéneas** (4)
- Pueden presentar áreas de **hemorragia interna** (hiperintensidad en T1) ,de **degeneración quístico-necrótica** (hiperintensidad en T2) y **calcificaciones**. (4)
- **Captación de contraste irregular**, generalmente nodular y **periférico**
- **Lavado lento de contraste**.(5)
- **Marcada invasión de vasos** como la vena cava inferior y de los **órganos adyacentes**.
- Pueden presentar **adenopatías y metástasis** en el diagnóstico. (5)
- **Pueden contener áreas focales grasas** que resulte en la caída de señal en las secuencias en fase opuesta. (4).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: FEOCROMOCITOMA



Imagen 26. Corte axial de TC sin contraste IV realizado a paciente varón de 62 años solicitado para estudio de EPOC, donde en los cortes abdominales superiores se observó de forma incidental una lesión nodular en la suprarrenal derecha de 47 mm.



Cortes axiales de RM de suprarrenal del mismo paciente en los que se objetiva la masa suprarrenal derecha con contenido heterogéneo en T2 (imagen 27) y sin caída de señal en fase opuesta (imagen 29) respecto a la secuencia en fase (imagen 28). Histológicamente fue compatible con feocromocitoma.

- El feocromocitoma (4) es el “**Tumor del 10%**”:
- **10% bilaterales**
- **10% extraadrenales (paragangliomas)**
- **10% malignos**
- **10% calcificaciones**
- **10% en niños**
- **10% asociados a síndromes (VHL, MEN,....)**
- Segrega **catecolaminas** que producen taquicardia, palpitaciones etc. Se detectan en sangre y en orina. (4)
- Es un gran simulador por imagen, tiene apariencia muy **heterogénea**.
- Normalmente son **masas grandes que pueden contener áreas quístico-necróticas, hemorrágicas o calcificaciones** (4)
- **Captan contraste intensamente** porque son hipervasculares. Presentan lavado variable.
- En T1 son hipointensos, en T2 muchas veces son **marcamente hiperintensos** (4)
- **No suelen presentar caída de señal en fase opuesta** (raramente contienen grasa). (5)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: ADENOMA ATÍPICO

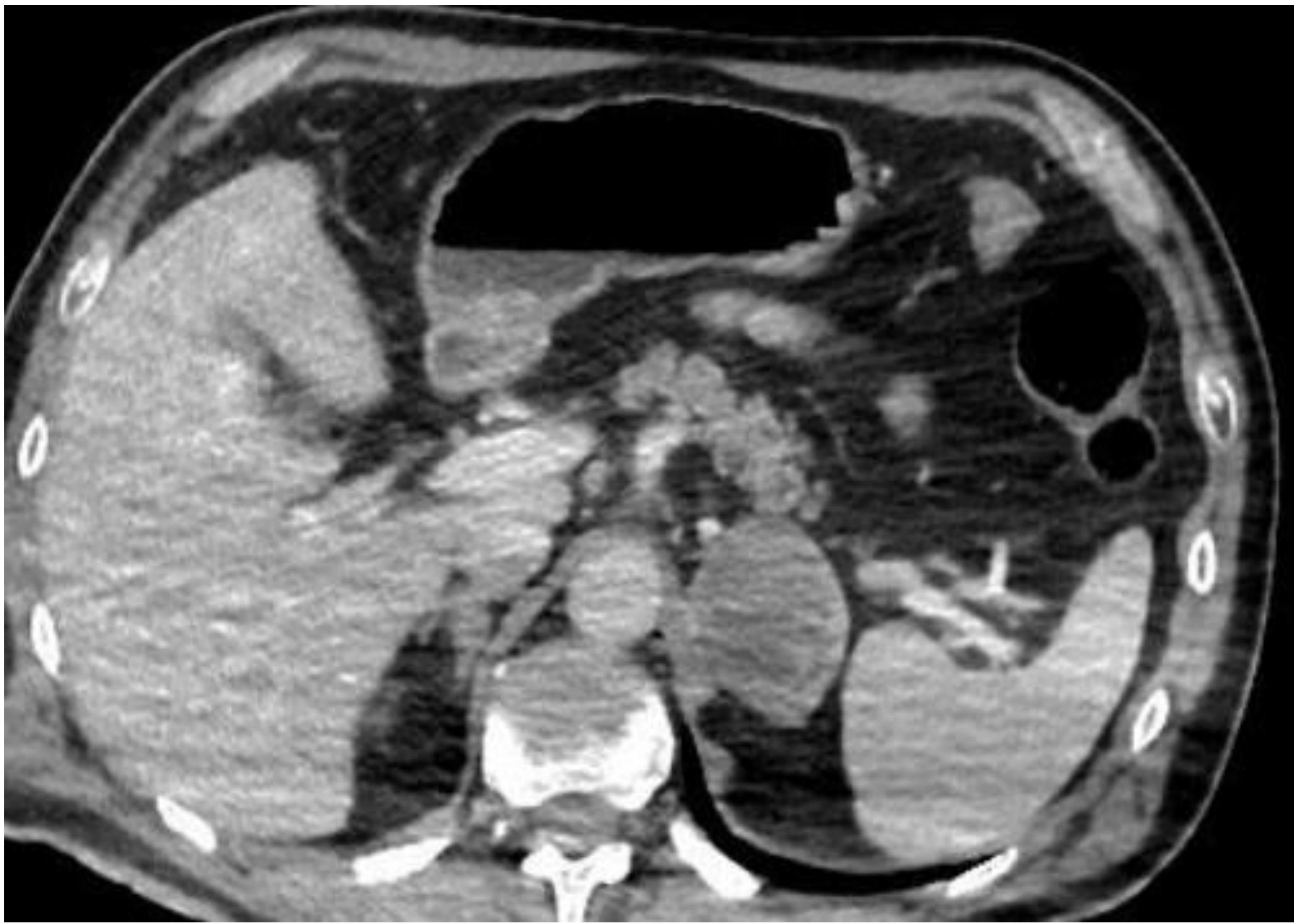


Imagen 30. Corte axial de TC abdominopélvico con contraste IV realizado a un varón de 53 años por dolor abdominal, donde se visualiza masa suprarrenal izquierda que fue diagnosticada histológicamente de adenoma atípico suprarrenal.

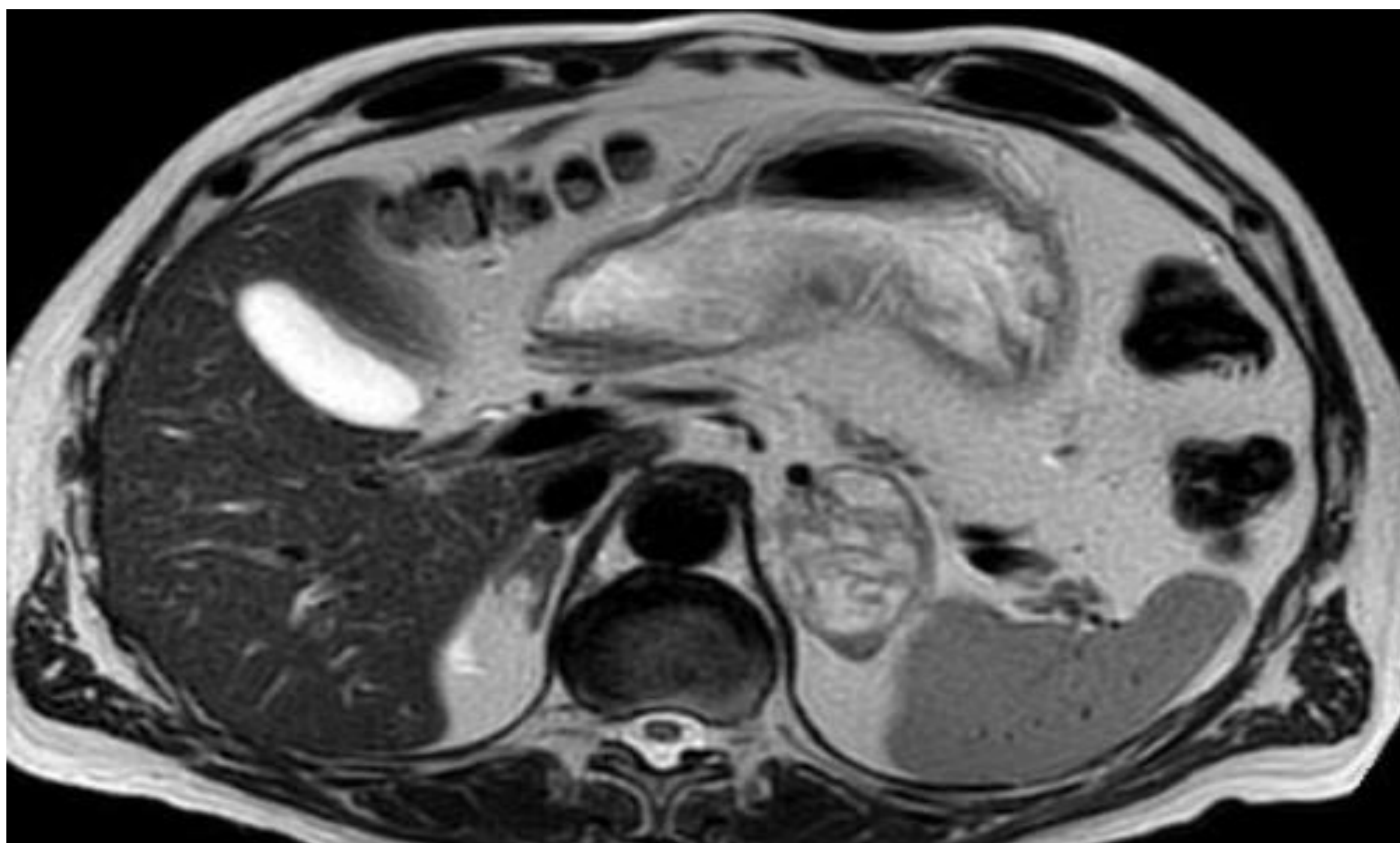
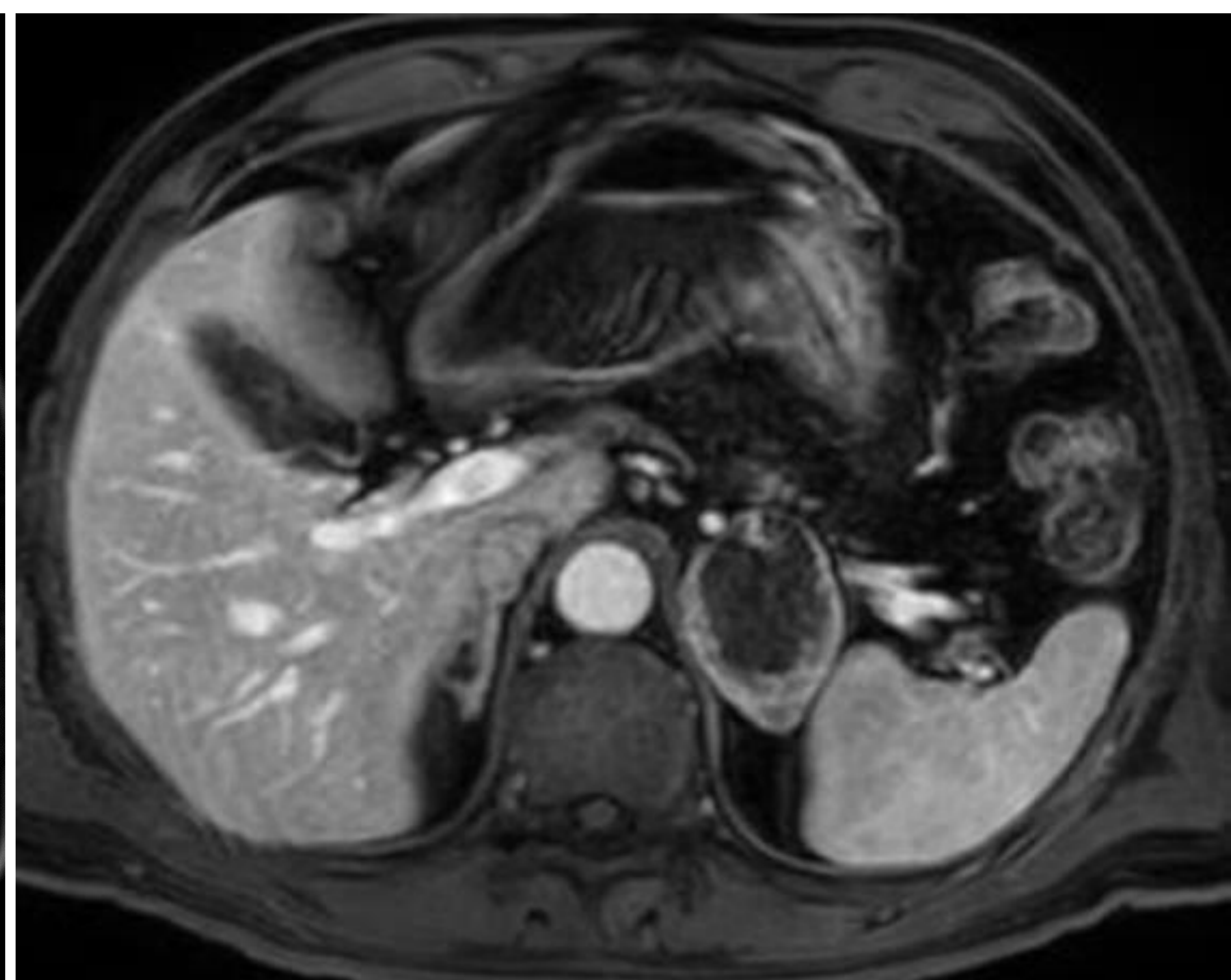
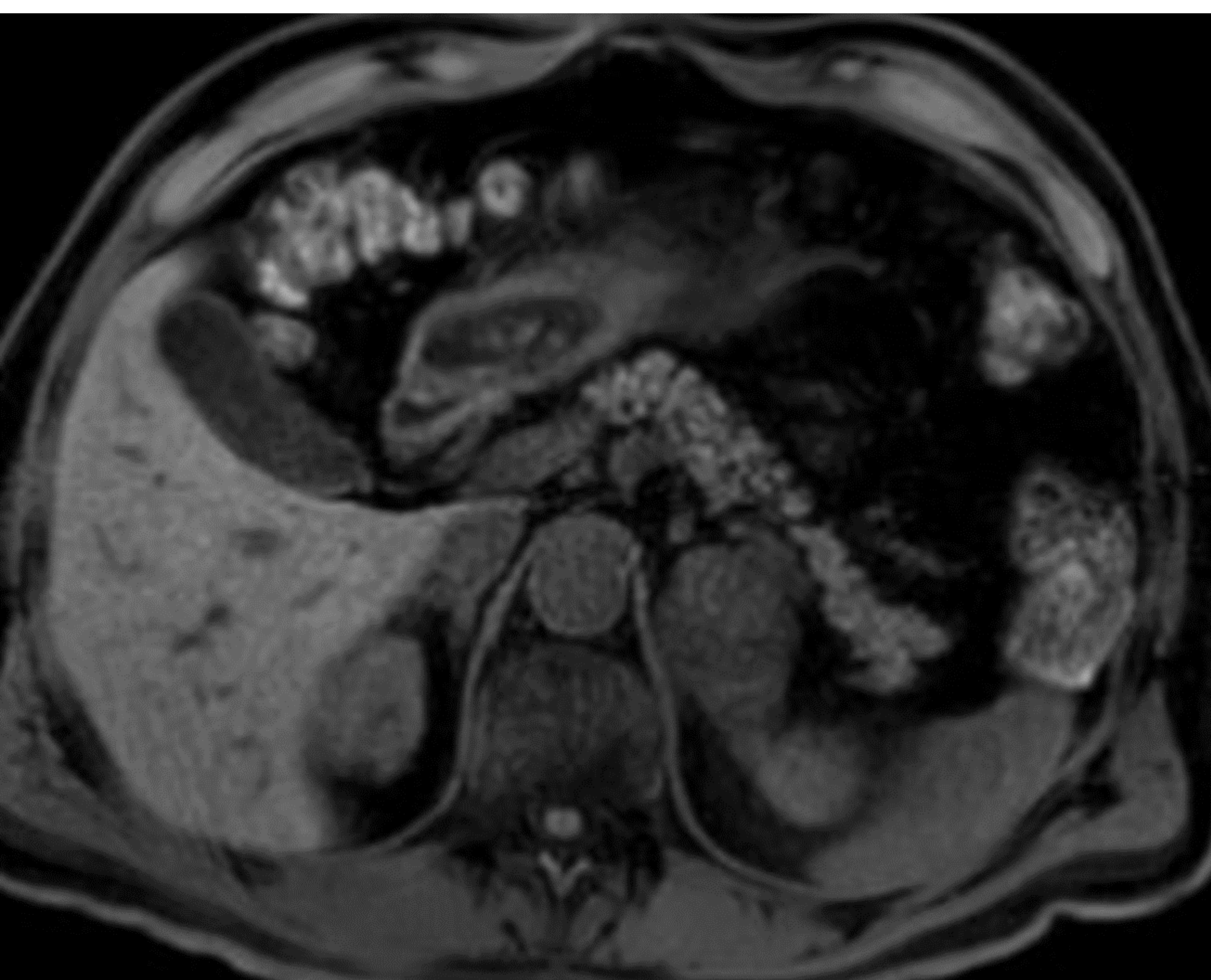


Imagen 31. Corte axial de RM abdominal del mismo paciente. Secuencia potenciada en T2 que muestra el adenoma atípico como una masa predominantemente quística



Imágenes 32 y 33. Cortes axiales de RM abdominal del mismo paciente basal y en fase arterial tardía del estudio dinámico donde se observa la captación de contraste del adenoma atípico suprarrenal izquierdo en la zona periférica no quística.

- Los adenomas atípicos son un diagnóstico diferencial del linfoma suprarrenal.
- Son masas generalmente mayores a 3 cm que pueden presentar heterogeneidad con áreas de necrosis, hemorragia y calcificaciones. (6)
- Pueden presentar >10 UH en el TC basal a diferencia de los adenomas típicos y presentar caída de señal heterogénea en fase opuesta. (6)
- También pueden presentar degeneración mielolipomatosa y metaplasia tecal ovárica. (6)

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES MENOS PROBABLES

- **LESIONES SUPRARRENALES BENIGNAS** (7) En general son menores de 4 cm, son estables en el tiempo, tienen bordes definidos, son homogéneas y ricas en lípidos (en la TC basal $<10UH$). Los adenomas presentan grasa intracelular y los mielolipomas, grasa macroscópica.
- **ONCOCITOMA** (8): aunque puede presentar heterogeneidad como el linfoma, suele estar encapsulado y estar bien definido. Raramente presenta afectación vascular.
- **HEMATOMA SUPRARRENAL** (7)
 - Colección intraabdominal de alta densidad
 - Desestructuración de la suprarrenal afecta
 - En ocasiones se visualiza foco de sangrado activo
 - Antecedente traumático

- **HEMANGIOMA** (9): bien definido, flebolitos o calcificaciones irregulares, realce de contraste nodular periférico temprano con realce central tardío.
- **SARCOMA** (10): muy raros. Masas grandes, lobuladas, presentan calcificaciones en ocasiones.
- **NEUROBLASTOMA** (4): pacientes pediátricos. Presentan calcificaciones muy frecuentemente.

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

CONCLUSIONES

- Es importante tener al linfoma suprarrenal dentro del diagnóstico diferencial de las masas adrenales de aspecto agresivo y/o bilaterales.
- Es más frecuente la afectación suprarrenal secundaria en pacientes con linfoma no Hodgkin que el linfoma primario suprarrenal.
- El linfoma suprarrenal presenta un amplio diagnóstico diferencial en el que se incluyen principalmente las metástasis, el carcinoma suprarrenal, el feocromocitoma y el adenoma atípico.
- Dada la ausencia de hallazgos característicos del linfoma suprarrenal por imagen, el diagnóstico definitivo es histopatológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. A, Fisher SI. Primary adrenal lymphoma: a systematic review. *Ann Hematol.* 2013 Dec;92(12):1583-93.
2. Fahad Z. Al-fiar, Dominic Pantalony & Frances Shepherd (1997) Primary Bilateral Adrenal Lymphoma, Leukemia & Lymphoma, 27:5-6, 543-549.
3. Rubén Fernández-Álvarez, Juan-Manuel Sancho, Josep-María Ribera. Linfoma plasmablastico. *Med Clin (Barc).* 2016
4. Khaled M. Elsayes, Govind Mukundan, Vamsidhar R. et al. Adrenal Masses: MRI Imaging Features with Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2004;24:73–86.
5. Schieda N, Siegelman ES. Update on CT and MRI of Adrenal Nodules. *AJ R Am J Roentgenol.* 2017 Jun;208(6):1206-1217.
6. G. Albanan M, Javadi S, Ganeshan D, Amir Habra M, Rao Korivi B, C. Faria S et al. Adrenal cortical adenoma: current update, imaging features, atypical findings and mimics. *Abdominal Radiology* 2020; 45:905–916.
7. Mayo-Smith W.W, Boland G.W, Noto R.B, Lee M.J. State-of-the-art adrenal imaging. *Radiographics.* 2001;21:995-1012. <https://doi.org/10.1148/radiographics.21.4.g01jl21995>.
8. Giesteira B, Sousa J, Pinheiro Amorim J. Cureus. Incidental Adrenal masses: a case report of an adrenal oncocytoma. 2023 Oct 30;15(10):e47994.
9. Huang T, Yang Q, Hu Y, Wu HX. Adrenal cavernous hemangioma misdiagnosed as pheochromocytoma: a case report. *BMC Surg.* 2021 Apr 26;21(1):210
10. Guo H, Chen S, Liu S, Wang K, Liu E, Li F, et al. Rare adrenal gland incidentaloma: an unusual Ewing's sarcoma family of tumor presentation and literature review. *BMC Urol.* 2017 Apr 4;17(1):24.