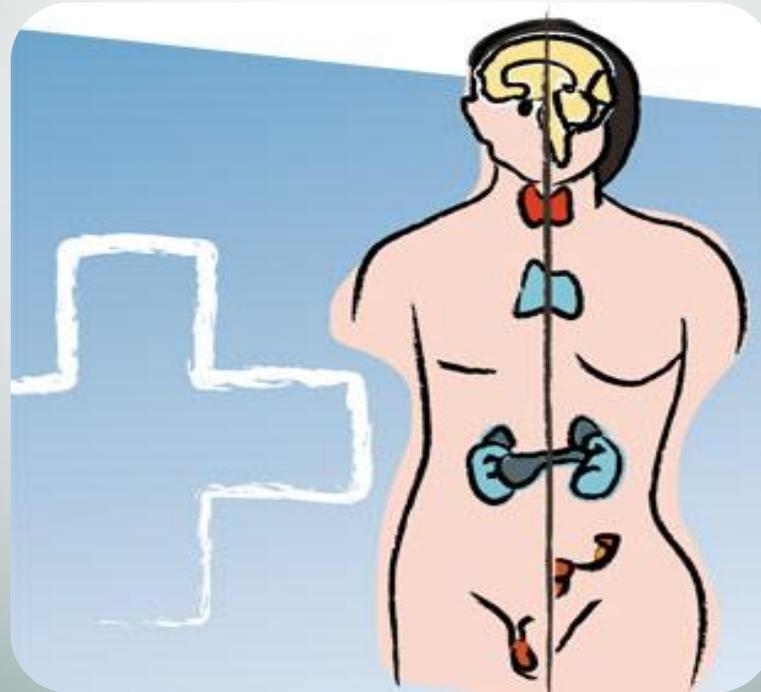


Enfermedades del sistema endocrino y trastornos del metabolismo y nutrición

Tema 6: Cirugía de las glándulas suprarrenales



Esquema general del tema

- Clasificación de los procesos patológicos de suprarrenales.
- Hiperaldosteronismo primario.
- Hiper cortisolismos.
- Feocromocitoma.
- Incidentaloma.
- Carcinoma.
- Metástasis.
- Vías de abordaje quirúrgico.

Patología de las suprarrenales

- CORTEZA:
 - Hiperaldosteronismo primario (S de Conn).
 - Hiperkortisolismos (S de Cushing).
 - Carcinoma.
 - Tumores virilizantes o feminizantes
- MÉDULA:
 - Feocromocitoma.
 - Neuroblastoma.
- Incidentaloma.
- Metástasis.

Hiperaldosteronismo primario. Causas

- Las dos más frecuentes (variables según series) son:
 - Adenoma suprarrenal.
 - Hiperplasia adrenal bilateral.
- Otras causas menos frecuentes:
 - Hiperplasia unilateral.
 - Hiperaldosteronismo familiar: 2%.
 - Carcinoma: 2,5-3%.

Hiperaldosteronismo primario. Clínica

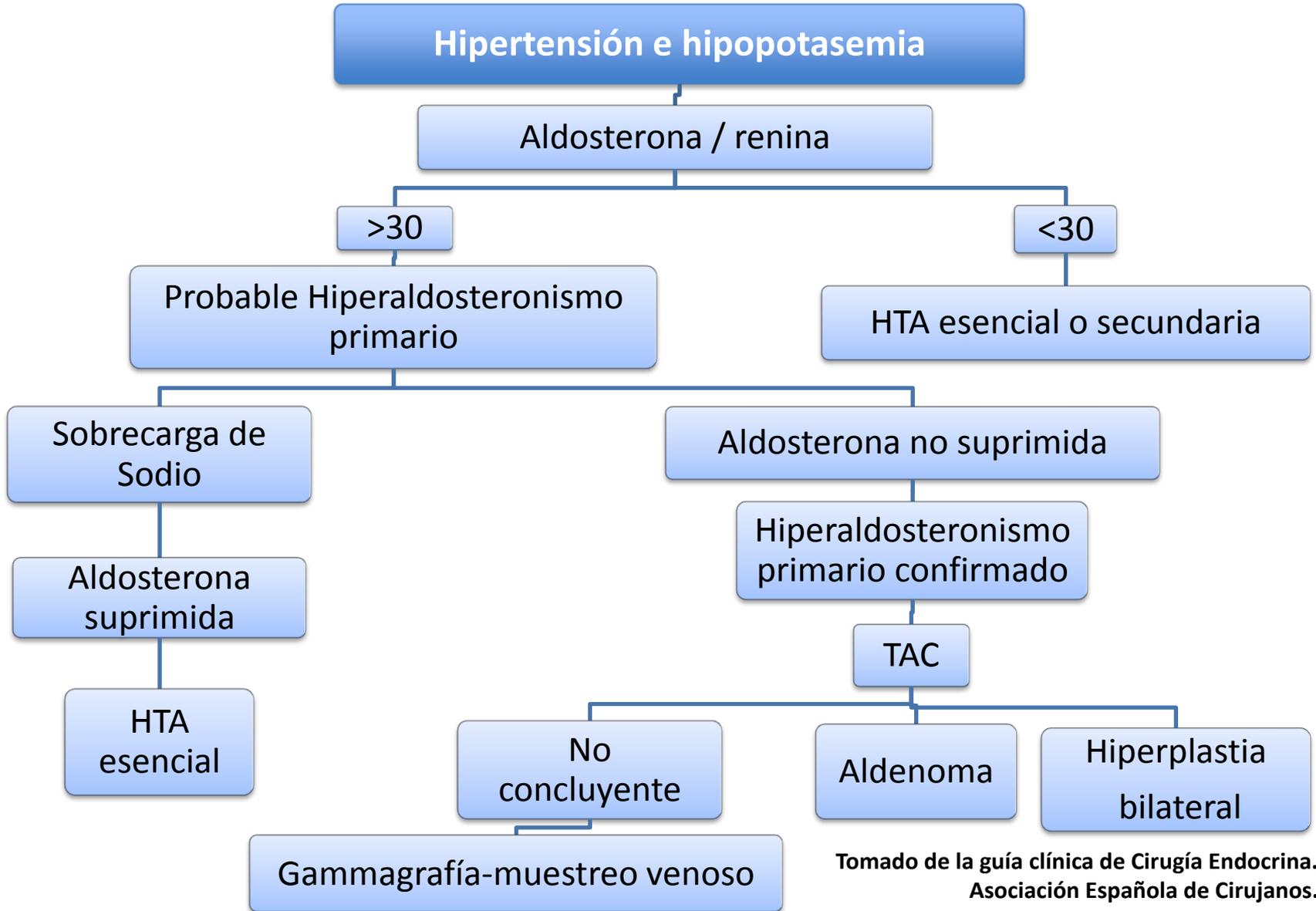
- Hipertensión arterial
- Hipokaliemia: en 70-95%
 - Debilidad.
 - Calambres.
 - Parálisis transitorias.
 - Parestesias.
 - Poliuria.
 - Nicturia.

Hiperaldosteronismo primario. Diagnóstico

- Potasio plasmático.
- Relación aldosterona/renina plasmática:
 - >25-30: sugestiva.
 - >50: diagnóstica.
- Excreción elevada de aldosterona urinaria con dieta rica en sodio.

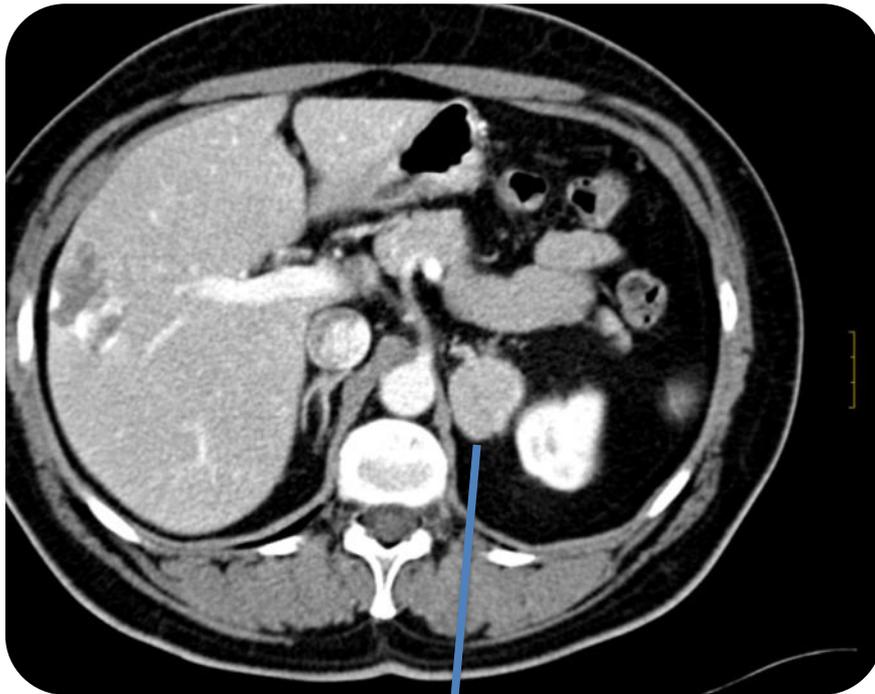
Enfermedades del sistema endocrino

Patología hipotálamo-hipofisaria general

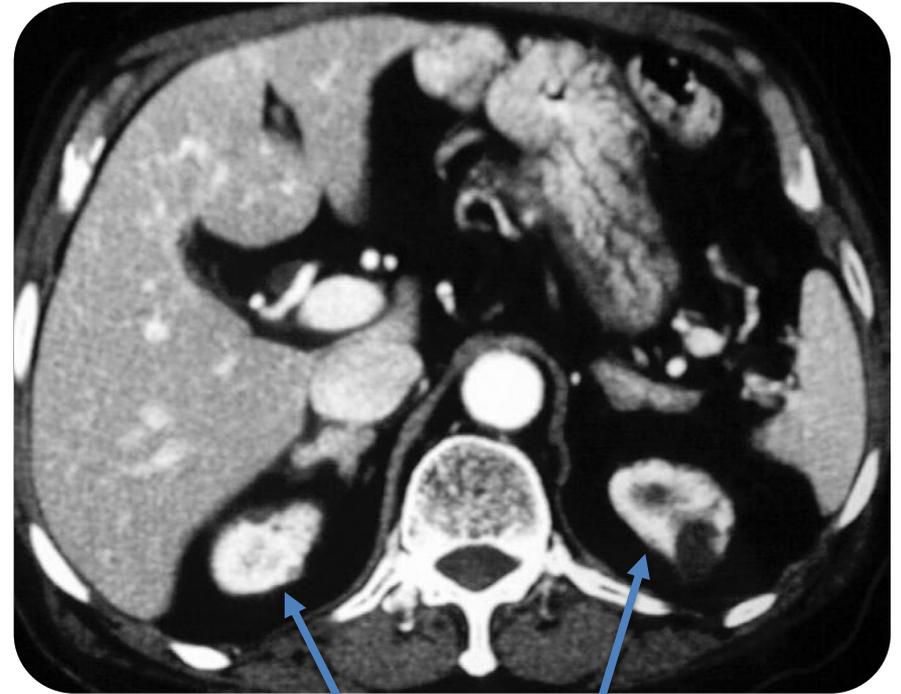


Tomado de la guía clínica de Cirugía Endocrina.
Asociación Española de Cirujanos.

TAC



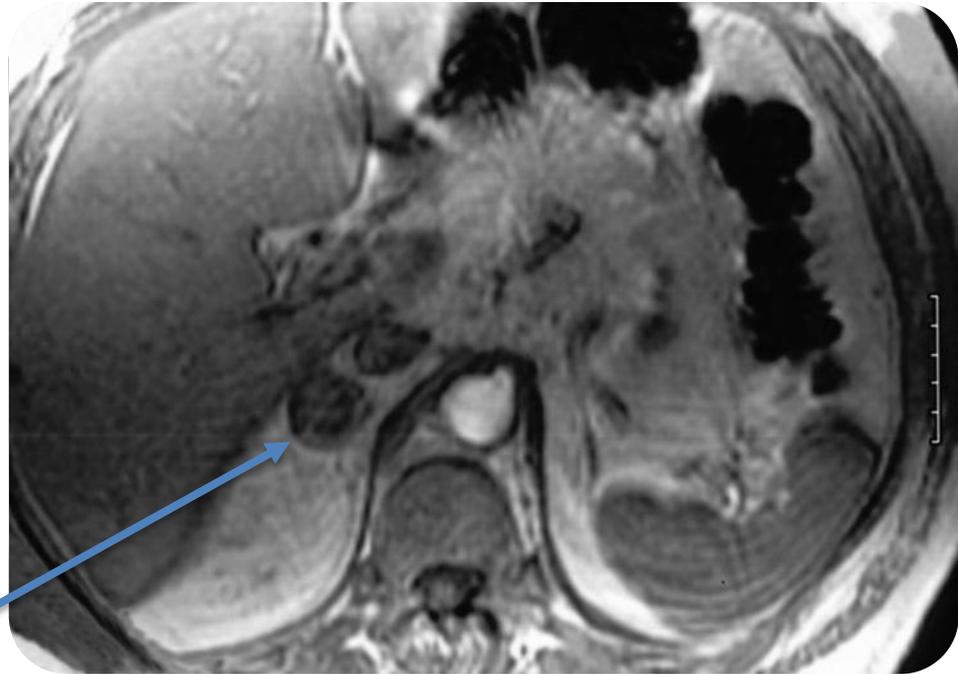
Adenoma



Hiperplasia

Otras pruebas de localización

- RMN.



- Gammagrafía con iodonorcolesterol.

Hiperaldosteronismo primario

- Tratamiento.
- Casos unilaterales: suprarrenalectomía.
- Bilaterales: Espironolactona (100-600 mg).
- *20-50% de los casos tratados.*
- *Mantienen la hipertensión.*
- *Arterial.*

Hipercortisolismos. Síndrome de Cushing

Debido a un exceso crónico de glucocorticoides:

- Origen hipofisario: 70%.
- Adenoma: 10%.
- Carcinoma: 10%.
- Hiperplasia adrenal primaria: Excepcional.

Hipercortisolismos. Síndrome de Cushing

Secuencia diagnóstica.

1. Excluir causas iatrógenas.
2. Cortisol libre en orina de 24 horas o Test de supresión con 1 mg de dexametasona a las 23 horas y determinación del cortisol plasmático a la mañana siguiente.
3. Test de supresión de ACTH con 8 mg de dexametasona.
 1. No supresión y ACTH baja → Origen adrenal
 - Producción ectópica de ACTH: 10%.
 1. No supresión y ACTH normal/alta → Secreción ectópica.
 2. Supresión y ACTH alta → Origen hipofisario.
4. Técnicas de imagen.
 1. TAC.
 2. RMN.
 3. Ganmagrafía con Se75-selenometilnorcolesterol.

Hipercortisolismos. Síndrome de Cushing

Indicaciones Quirúrgicas:

- Suprarrenalectomía unilateral: en adenomas o en carcinomas resecables.
- Suprarrenalectomía bilateral en casos de origen hipofisario con fracaso o imposibilidad de tratamiento hipofisario.

Feocromocitoma

- Originado en las células cromafines:
 - Médula suprarrenal (90%).
 - Cualquier tejido cromafín extrasuprarrenal relacionado con los ganglios simpáticos (Paraganglioma).
 - 97% en abdomen.
 - 2%-3% en tórax.
 - 1% en cuello.
- Puede segregar:
 - Noradrenalina.
 - Adrenalina.
 - Dopamina.

Feocromocitoma

- Enfermedad bilateral en aproximadamente 10%.
- Bilateralidad mucho más común en feocromocitoma familiar.
 - A menudo se presenta junto con los síndromes familiares de neoplasia endocrina múltiple (MEN, tipos 2A y 2B).

Feocromocitoma

- Otros síndromes relacionados son:
 - Neurofibromatosis.
 - Enfermedad de Von Hippel-Lindau.
 - Hemangioblastoma cerebeloso.
 - Síndrome de Sturge-Weber.
 - Esclerosis tuberosa.

Feocromocitoma. Clínica

- Hipertensión:
 - Sostenida.
 - Paroxística, desencadenada por:
esfuerzos, defecación, coito, micción.
Angiografía, punción, cirugía.
- A menudo es grave, con ocasionales características malignas de encefalopatía, retinopatía y proteinuria.
- Tríada característica:
 - Cefalea.
 - Sudoración.
 - Palpitación, taquicardia y ansiedad fuerte junto con dolor epigástrico o del pecho.

Feocromocitoma. Otras manifestaciones

- Hipotensión ortostática: generalmente presente (probablemente por reducido volumen intravascular después de estimulación adrenérgica crónica)
- Arritmias
- Hiperglucemia
- Dolor abdominal

Feocromocitoma. Diagnóstico funcional

- Excreción elevada urinaria durante 24 horas de:
 - Catecolaminas libres (noradrenalina y adrenalina).
 - O de metabolitos de catecolamina (ácido vanilmandélico y metanefrinas totales).

El tipo de catecolamina no permite identificar localización.

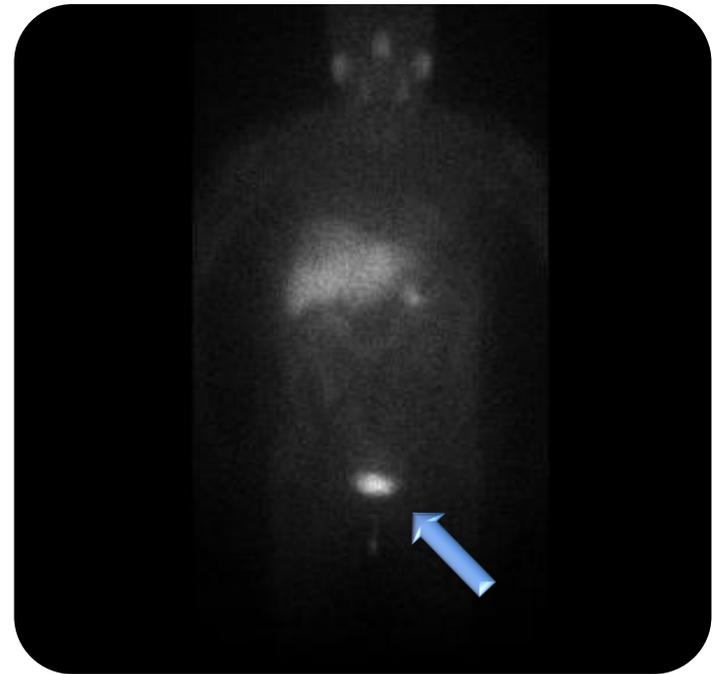
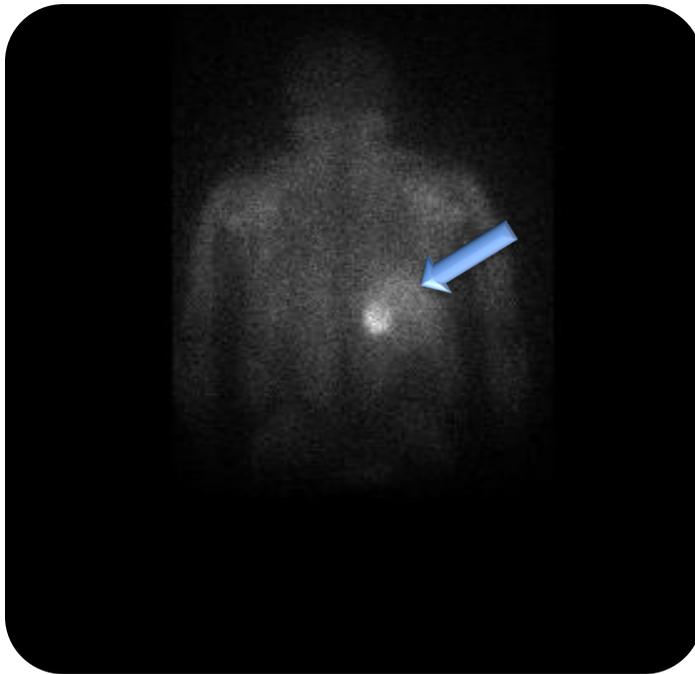
- Pruebas de estimulación: en caso de duda (pueden desencadenar crisis):
 - Glucagón: aumentan catecolaminas plasmáticas.
 - Clonidina: no consigue inhibir secreción de catecolaminas.

Feocromocitoma. Diagnóstico de localización

- TAC abdominal (S:95%, E:80%).



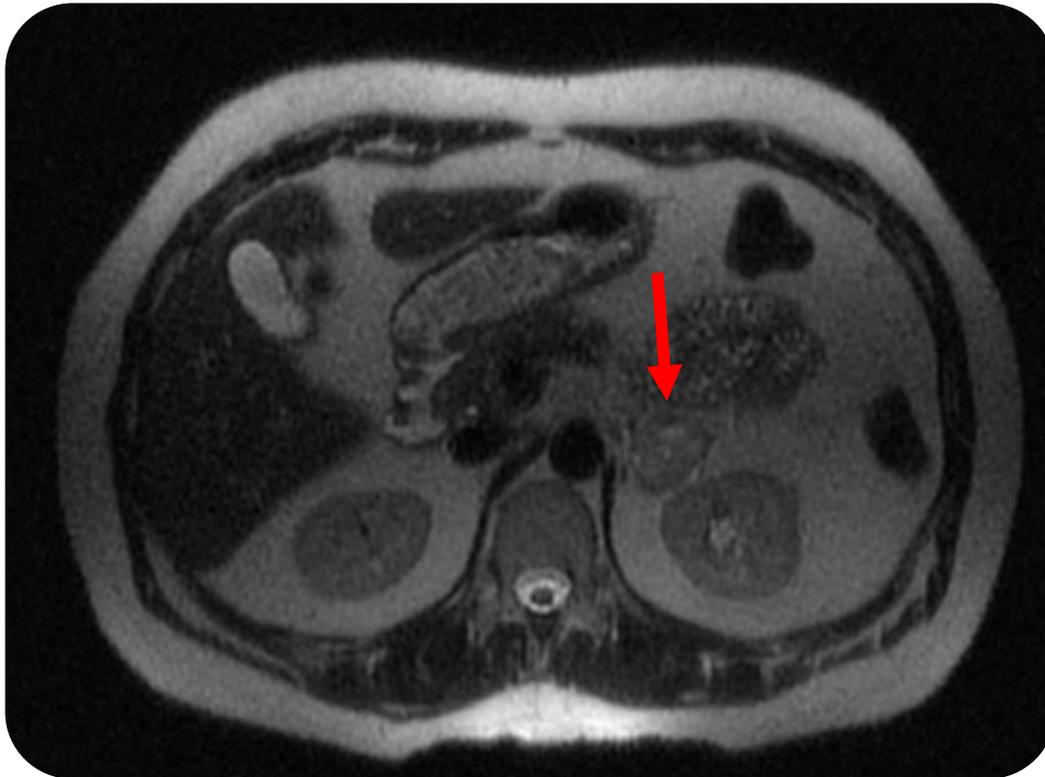
Feocromocitoma. Localización



- Gammagrafía con I^{131} -metayodobencilguanidina (MIBG):
 - S: 80%.
 - E: 100%.

Feocromocitoma. Localización

- RMN: papel poco definido



Feocromocitoma

~~No indicada la punción-
diagnóstica para estudio
histológico~~

Feocromocitoma. Tratamiento

- La resección quirúrgica es la modalidad curativa estándar.
- Si el tumor primario se localiza en la suprarrenal y es benigno, la supervivencia es la de la población normal correspondiente a la edad.
- En los pacientes con enfermedad no resecable, recurrente o metastásica:
 - La supervivencia a largo plazo es posible, aunque a 5 años es < 50%.
 - El tratamiento farmacológico del exceso de catecolamina es necesario.
 - La cirugía, radioterapia o quimioterapia pueden proporcionar beneficios paliativos.

Feocromocitoma

Preparación preoperatoria:

- Objetivo:
 - Reducir la incidencia de crisis hipertensivas intraoperatorias.
 - Evitar la hipotensión posquirúrgica.
- Protocolo:
 - Fenoxibenzamina 10-20 mg/8 h, 10 días antes de la cirugía.
 - Propranolol 10 mg/8 h, 3 días antes de la cirugía.

Feocromocitoma

Táctica Quirúrgica.

- Resección completa del tumor.
- Mínima manipulación.
- Ligadura precoz de la vena suprarrenal.
- Resección de la glándula/s afectada por las pruebas de imagen.
- Si es maligno, debe intentarse la extracción de todo el tejido infiltrado, e incluso las metástasis.
- Riesgo del 50% de recidiva contralateral, antes de los 10 años.

Feocromocitoma

Seguimiento.

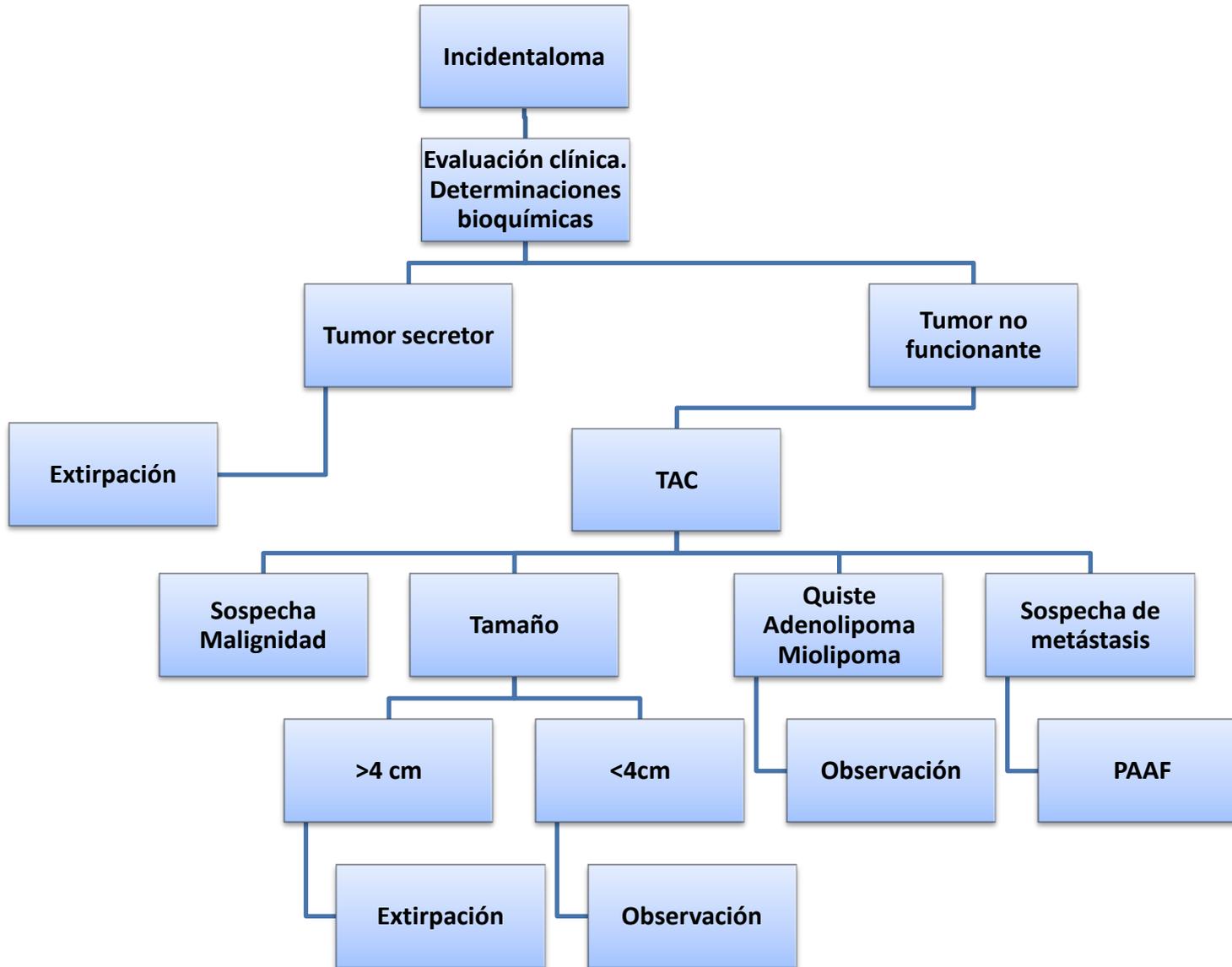
- Control de tensión arterial y catecolaminas y metabolitos en orina cada año, durante 10 años.
 - Si están elevados se deben hacer pruebas de imagen.
- Si hay recidiva no extirpable:
 - control de la tensión arterial con bloqueantes adrenérgicos.
 - Tratamiento radioactivo con I¹³¹-MIBG.

Incidentaloma

- Tumoración suprarrenal hallada de forma incidental durante una exploración de imagen.
- 0.35-1.3% de TAC realizados por otra indicación.

Incidentaloma

- Función:
 - La mayoría no funcionantes (86%):
 - Quistes.
 - Mielolipomas.
 - Adenolipomas.
 - Hemorragias.
 - Hiperaldosteronismos: 7%.
 - Feocromocitomas: 6.5%.
 - Hiper cortisolismos: < 0.1%.
- Malignidad:
 - Carcinomas primarios: 4%.
 - Metástasis.



CARCINOMA. Formas de presentación

1. Incidentaloma.
2. Tumor sin hipersecreción.
3. Síndrome de hipersecreción: 40-70% producen hormonas:
 - Secreción mixta: 35%.
 - Hipercortisolismo puro: 30%.
 - Tumores virilizantes.
 - Tumores feminizantes.
 - Hiperaldosteronismo.

Carcinoma. ¿Cuándo sospecharlo?

1. Datos clínicos:

- Tumor palpable.
- Dolor abdominal.
- Comienzo brusco.
- Síndrome de compresión de cava.
- Síndrome feminizante.
- Síndrome de Li-Fraumeni.

Carcinoma. ¿Cuándo sospecharlo?

Datos bioquímicos:

- Secreción hormonal mixta.
- Dehidroepiandrosterona elevada.
- Precursores inactivos de aldosterona y pregnenolona.
- Cetosteroides urinarios > 30-40 mg/día.

Carcinoma. ¿Cuándo sospecharlo?

Datos de técnicas de imagen:

Aspecto heterogéneo con áreas de necrosis.

Bordes irregulares.

Adenopatías.

Invasión de cava.

Metástasis.

Tamaño: > de 6 cm.

Carcinoma. Tratamiento

- Resección quirúrgica (por laparotomía).
- QT: mitotane.

Metástasis

- Pulmón.
- Mama.
- Riñón.
- Colon.
- Melanoma.
- Linfoma.

En caso de duda puede estar indicada la punción diagnóstica.

Abordaje laparoscópico

Ventajas.	Inconvenientes/contraindicaciones
Menor necesidad de analgesia.	Cáncer-feocromocitoma maligno.
Incorporación laboral más temprana.	Tumores de gran tamaño.
Mejor resultado estético.	Adherencias peritoneales.
Cirugía biliar en el mismo acto.	Cardiopatía/neumopatía. Necesidad de otra cirugía no laparoscópica.

Tomado de la guía clínica de Cirugía Endocrina. Asociación Española de Cirujanos.

Abordaje laparoscópico

Ventajas e inconvenientes del abordaje retroperitoneal frente al transperitoneal.

VENTAJAS	INCONVENIENTES/CONTRAINDICACIONES
No íleo	Necesidad de cirugía abdominal
No precisa separación de órganos	Necesidad de experiencia para habituarse al campo quirúrgico
Menos trócares	Tumores de gran tamaño
Menor pérdida hemática	Cáncer-feocromocitoma maligno
Menor duración	

Tomado de la guía clínica de Cirugía Endocrina. Asociación Española de Cirujanos.