

Patología suprarrenal del neonato, claves diagnósticas y diagnóstico diferencial

Diana Garcia Asensio¹, Mónica Fernández Martín, María Teresa Alonso Espinaco.

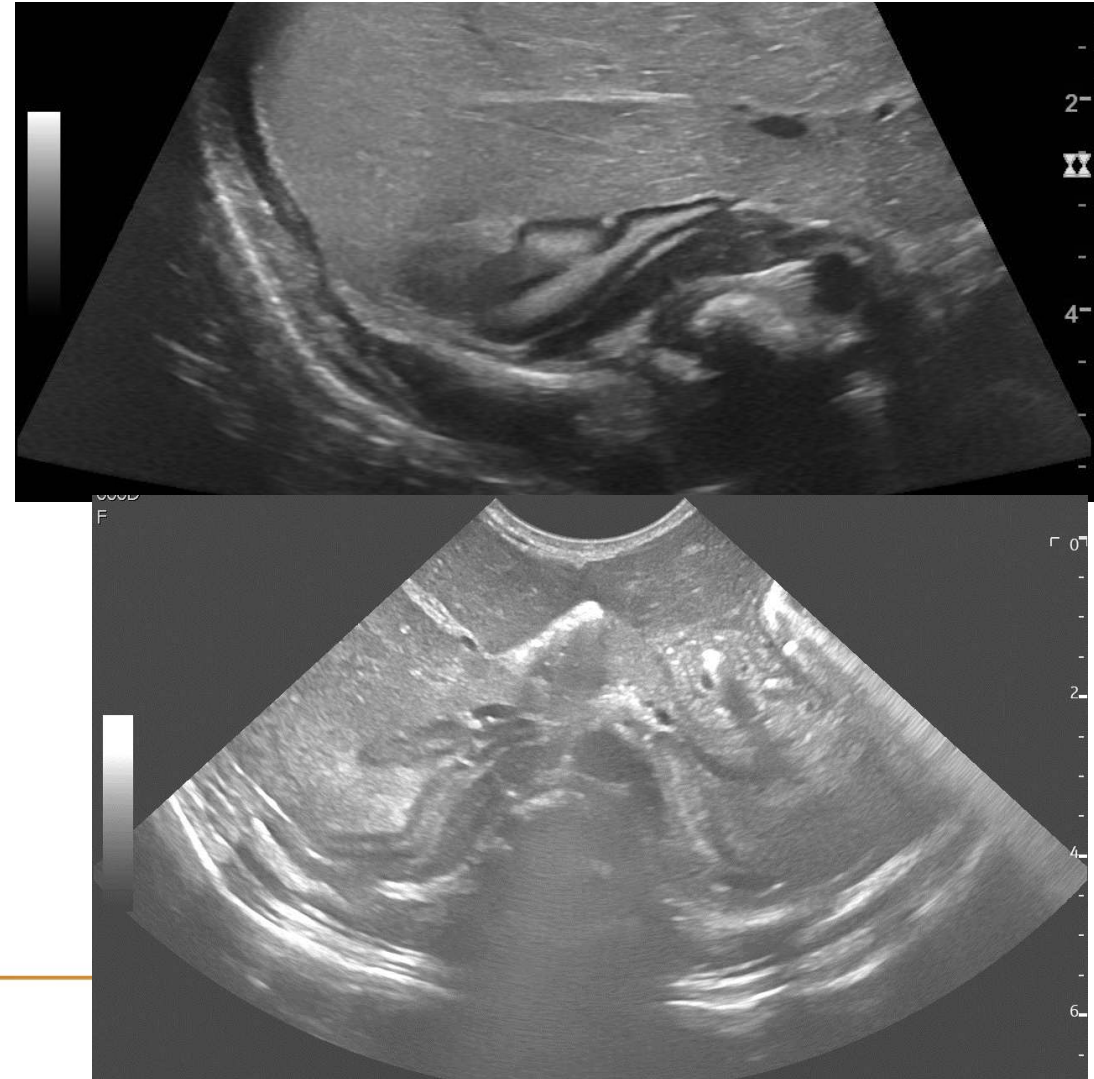
¹Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

Objetivos:

- Determinar cuáles son las masas suprarrenales más frecuentes en la época neonatal.
 - Presentación de casos: Forma de presentación, clínica, analítica...
 - Características en imagen y distintas técnicas que nos ayudan en el diagnóstico.
 - Posibles diagnósticos diferenciales, pronóstico y evolución.
-

Glándula suprarrenal en el periodo fetal y postnatal temprano

- Tres capas
 - Médula la mas interna
 - Corteza del adulto la mas externa, delgada
 - Corteza fetal: la intermedia. Muy gruesa y representa el 80% de la glándula.
- Neonatos la glándula mide 1/3 del tamaño renal y va disminuyendo de tamaño durante las 6ªsem de vida (p. neonatal temprano), hasta reabsorberse por completo al año de vida.



Masas suprarrenales más frecuentes en el periodo neonatal

1. Hemorragia suprarrenal
2. Neuroblastoma neonatal
3. Secuestro extralobar infradiafragmático

El uso de la **ecografía prenatal** conlleva a la detección de mayor número de masas suprarrenales en el neonato.

1. Hemorragia suprarrenal neonatal

- Masa suprarrenal más frecuente en el RN
 - Uni/Bilateral (10%), más frecuente en el lado derecho (75%)
 - Múltiples factores de riesgo....TRAUMA OBSTÉTRICO.
 - Clínicamente son asintomáticos, dx incidental. Anemia, Ictericia, presencia de masa en el flanco.
 - Dx : **Ecografía** es la técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento. **Rm** para los casos con evolución atípica o características preocupantes.
 - Px bueno y no precisa tto. Seguimiento por eco para confirmar involución y descartar complicaciones.
-

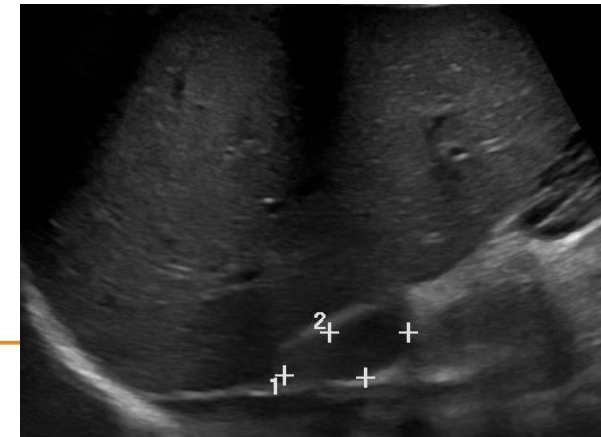
Ecografía

- Masa anecogénica, de aspecto quístico, que reemplaza la glándula normal, sin señal Doppler.
- La >ia intracapsulares, pero pueden romperse y extenderse al espacio retroperitoneal.
- Sangrado hiperagudo o coagulo organizado, masa iso o ecogénica que puede simular otras etiologías...ayuda el no presenta **Doppler color**.
- Evolución es la disminución progresiva de volumen.
- Aumento de tamaño, complicación (sobreinfección, resangrado) o replantear diagnóstico.



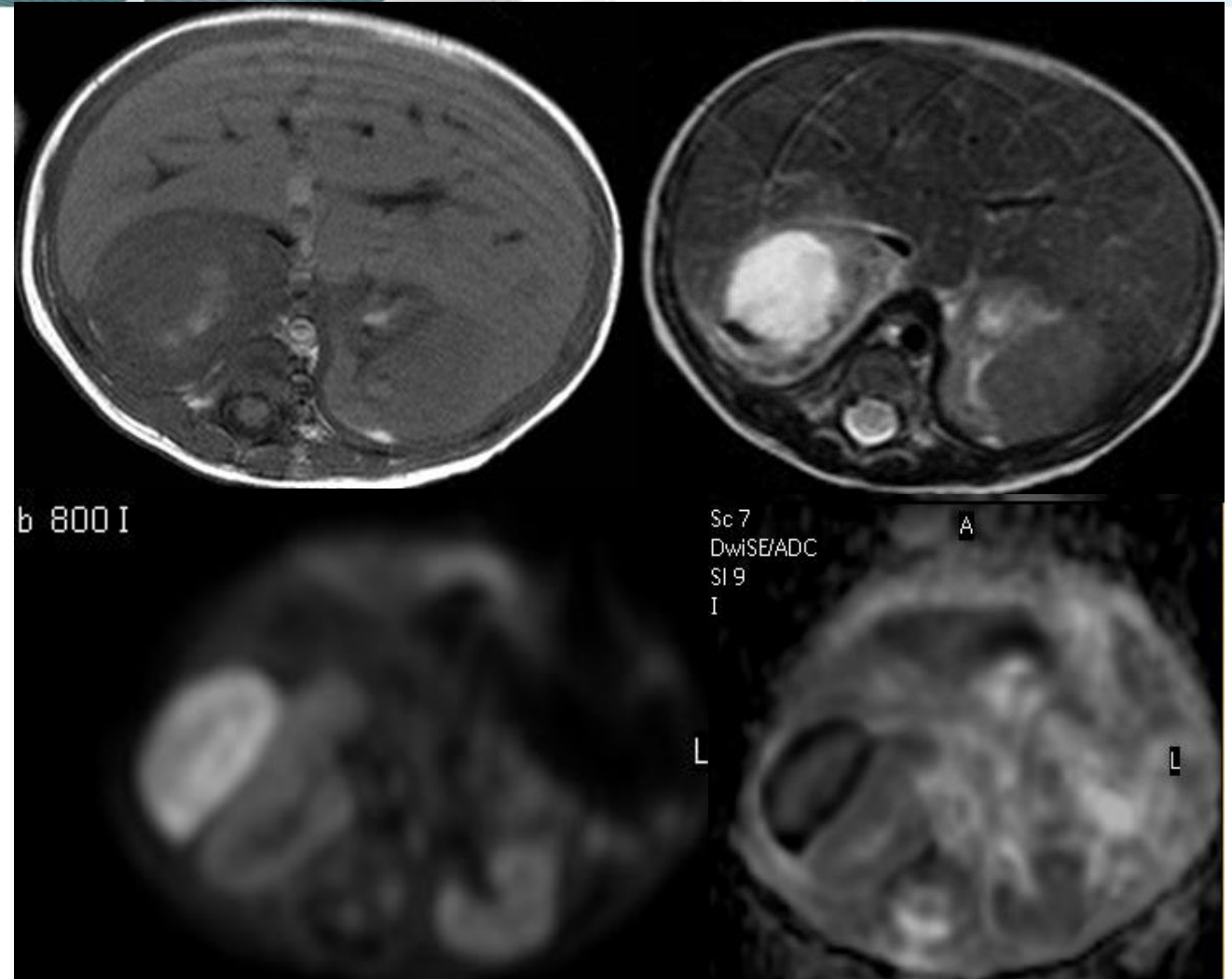
Caso 1.1 Neonato RNAT de 7 días de vida. Embarazo controlado. Cribado 1ºT bajo riesgo. Ecografías prenatales normales
Parto eutócico inducido por colestasis materna. Ictericia y Distres. Analítica leve anemia neonatal

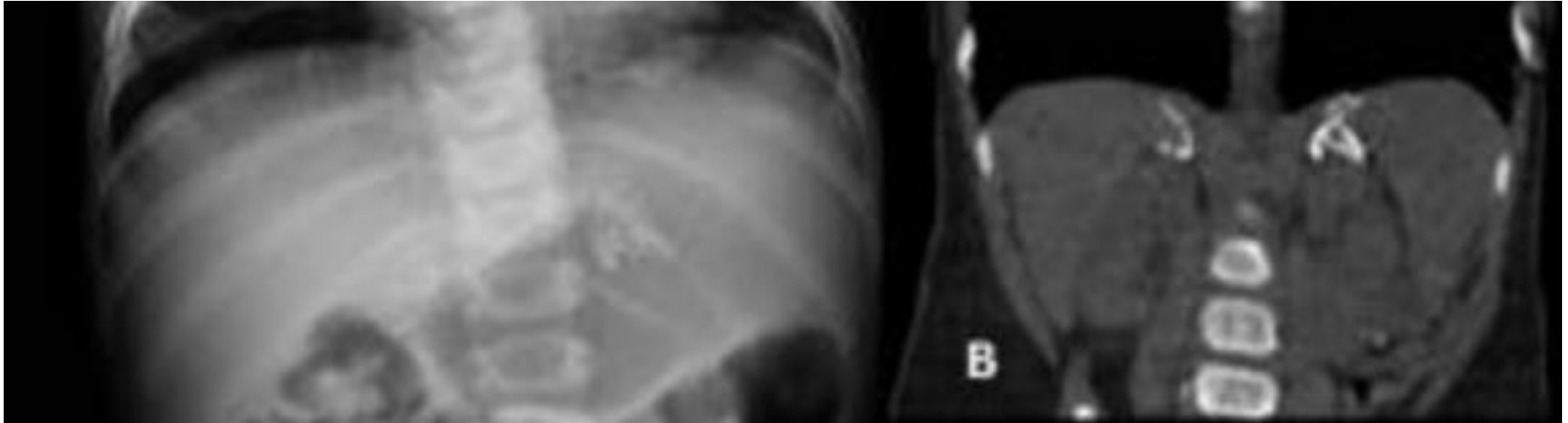
Evolución 9 semanas



Rm

- **Fase aguda** < de 1 semana: iso-hiperintensidad en T1 e hipo en T2
 - **Fase subaguda** (1-8 semana): Hiper T1/2, nivel liq/liq y un halo hiper
 - **Fase crónica** (> 8 semanas) hipo T1/2 halo hipo en las secuencias Eg y fibrosis.
 - Complicaciones (infección)
- ## Difusión





En la fase crónica se reabsorbe y disminuye el volumen del sangrado. Es típica la aparición de calcificaciones, las cuales son más fácilmente detectadas mediante Rx o TC

2. Neuroblastoma

- Tumor extracraneal sólido más frecuente en la infancia. La lesión sólida + frecuente en época neonatal.
- Más del 90% DX antes de los 5a, pico de incidencia en el primer año, principalmente lado dcho.
- Tumor neurogénico que derivado de células de la cresta neural primitiva y pueden desarrollarse en cualquier localización donde asiente el sistema nervioso simpático
 - Cadenas ganglionares simpáticas (cuello-coxis)
 - Medula suprarrenal (35% en edad pediátrica, <90% época fetal)

2.1 Neuroblastoma neonatal

- Nb FETAL se dx intraútero, 3T.
 - Neuroblastoma congénito aquél que aparece dentro de los primeros 3 meses tras el parto
 - Buen Px, 40 % regresión espontánea, involución intraútero, poco después del parto.
 - El 75% de los neuroblastomas congénitos son suparrenales y de estos la mitad son quísticos.
 - Calcificaciones raras
 - No suele metastatizar
-

Diagnóstico

- Tres variantes según sus características **ecográficas**
- **Quístico (puro)**: lesión nodular anecogénica de paredes finas y lisas.
- **Quístico complejo**: lesión quística que presenta niveles, septos, calcio y contenido de ecogenicidad aumentada con aspecto de detritus
- **Quístico/sólido**: lesión con componente mixto quístico y sólido. El componente sólido suele ser iso o hiperecogénico con respecto al parénquima hepático, y puede identificarse vascularización en el interior

RM

- Aspecto variable: componente quístico o sólido.
- Ambos componentes presentaran baja intensidad de señal en T1, siendo hiper en T2 x la heterogeneidad que presentan zonas de necrosis, hemorragia...
- Ayuda en el DX para valorar extensión y relación con las estructuras vecinas.
- Captación de Gd

En el **estudio Doppler** suelen mostrar vascularización periférica, tabiques.

NUNCA un vaso nutricio (secuestro pulmonar)

Pronóstico, seguimiento y manejo

- NB perinatales es infrecuente la diseminación a distancia
 - Indicadores genéticos y de laboratorio son favorables. (ampliación del gen N MYC no suele estar presente)
 - Tienden a la involución espontánea.
 - Excreción de catecolaminas en orina, 24h, suele ser negativa, por lo que es muy importante la **US de evolución para seguimiento de la involución del tumor.**
 - Gammagrafía MIBG positiva para el tumor y sus metástasis en el 86%: dx, estadiaje y seguimiento
 - Seguimiento según **protocolo LINES.**
 - Resección quirúrgica en caso de crecimiento.
-

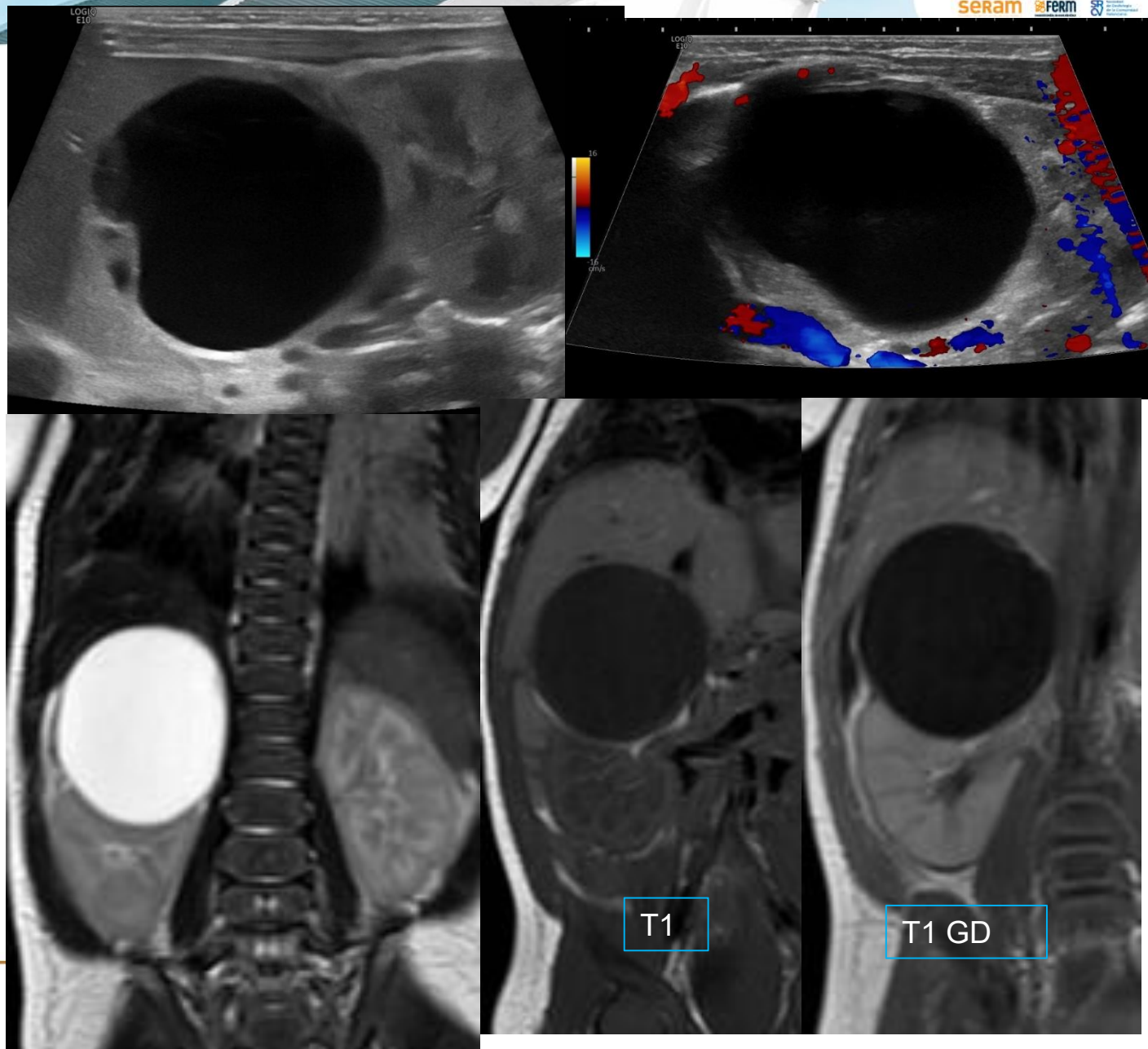
Caso 1

- RNAT mujer. Embarazo controlado normal. Us prenatales : **tumoración bien delimitada, líquida, de 3.8 x 3.7 cm, avascular, en polo superior de riñón derecho en ecografía del 3ºT.**
- Triple screening bajo riesgo. Serologías maternas negativas, salvo rubeola inmune. SGB negativo.

En área suprarrenal derecha se identifica lesión quística bien delimitada de aproximadamente 45 x 44 x 42 mm (CCxTxAP). Presenta una fina cápsula de aproximadamente 1,5mm así como finos tabiques en su aspecto anterosuperior que presentan discreta captación de gadolinio. No se identifican imágenes que sugieran polos sólidos ni calcificaciones intralesionales ni focos de hemorragia.

No cruza la línea media. Intimo contacto con riñón derecho y con LHD sin clara infiltración. No dilatación de vía excretora dcha. Mínima cantidad de líquido libre perihepático.

No se consigue identificar de manera completa la glándula suprarrenal derecha identificándose únicamente brazo anterior de la misma en íntimo contacto con la lesión anteriormente descrita



GAMMAGRAFÍA CON MIBG-I131

En área suprarrenal derecha, se observa una lesión hipocaptante del radiotrazador.

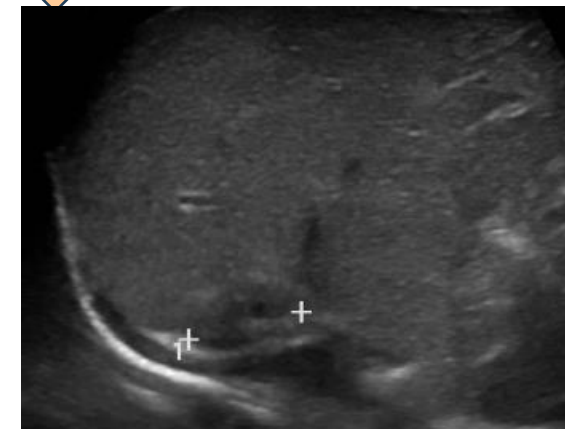
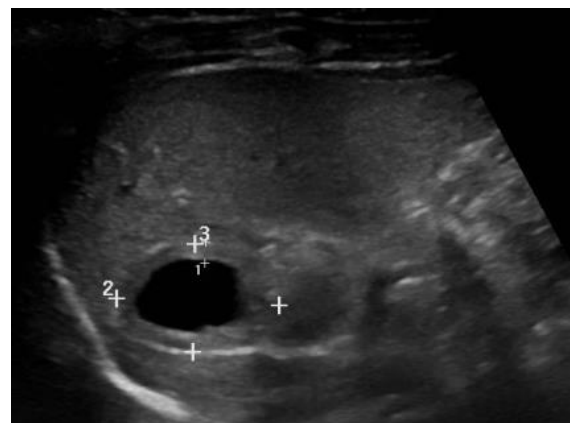
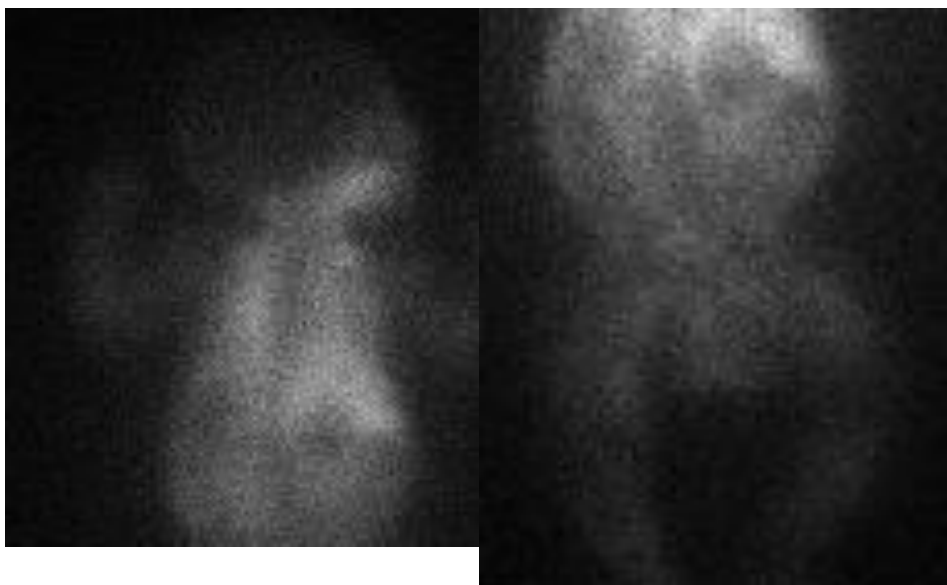
No se observan otras captaciones patológicas.

CONCLUSIÓN

Lesión hipocaptante en área suprarrenal derecha que podría correlacionarse con sospecha de neuroblastoma quístico.

Analítica, MT, Catecolaminas: **NORMALES**

CT AUTONÓMICO se decide continuar controles con US según recomendaciones del **Protocolo LINES** para masas neonatales y valorar Qx si lesión aumentará de tamaño.



En controles reducción progresiva de tamaño hasta remisión completa

Caso 1

RNT embarazo normal y sin AF de interés

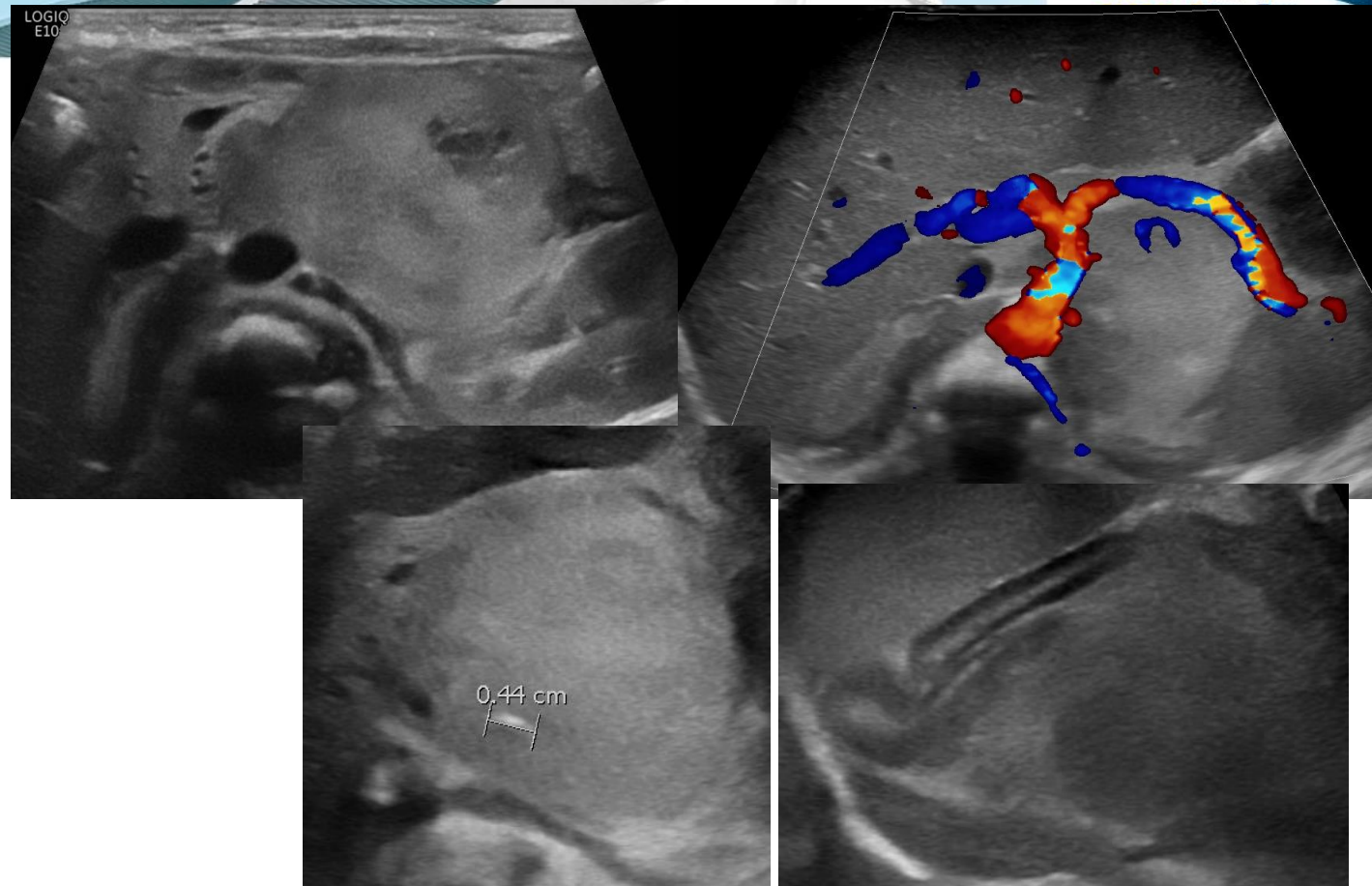
Catecolaminas 24h +

US y RM: IDRf contacto con grandes vasos > 50%, sobrepasa línea media y dudas ¿masa paravertebral o suprarrenal?

GAMMAGRAFÍA CON MIBG-I131 a las 4 y 24h masa/área hipercaptante en hemiabdomen izquierdo, en región teórica de glándula suprarrenal izquierda: Neuroblastoma/Paraganglioma/Feocromocitoma.

Biopsia ecodirigida: N-myc no amplificado (bajo riesgo), sin alteraciones ALK

NB abdominal **estadio L2**, control 4 meses por RM. Actitud expectante.

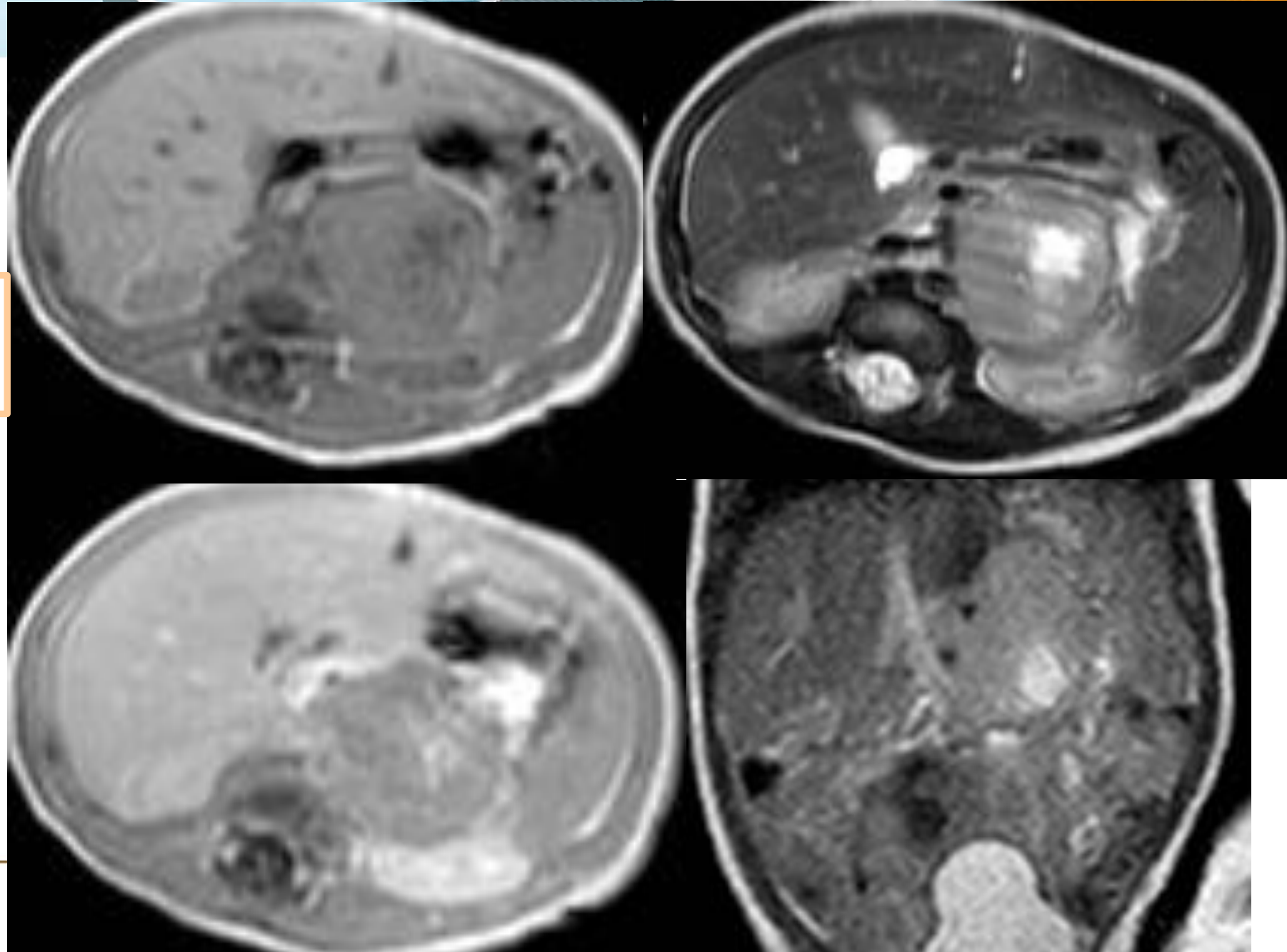


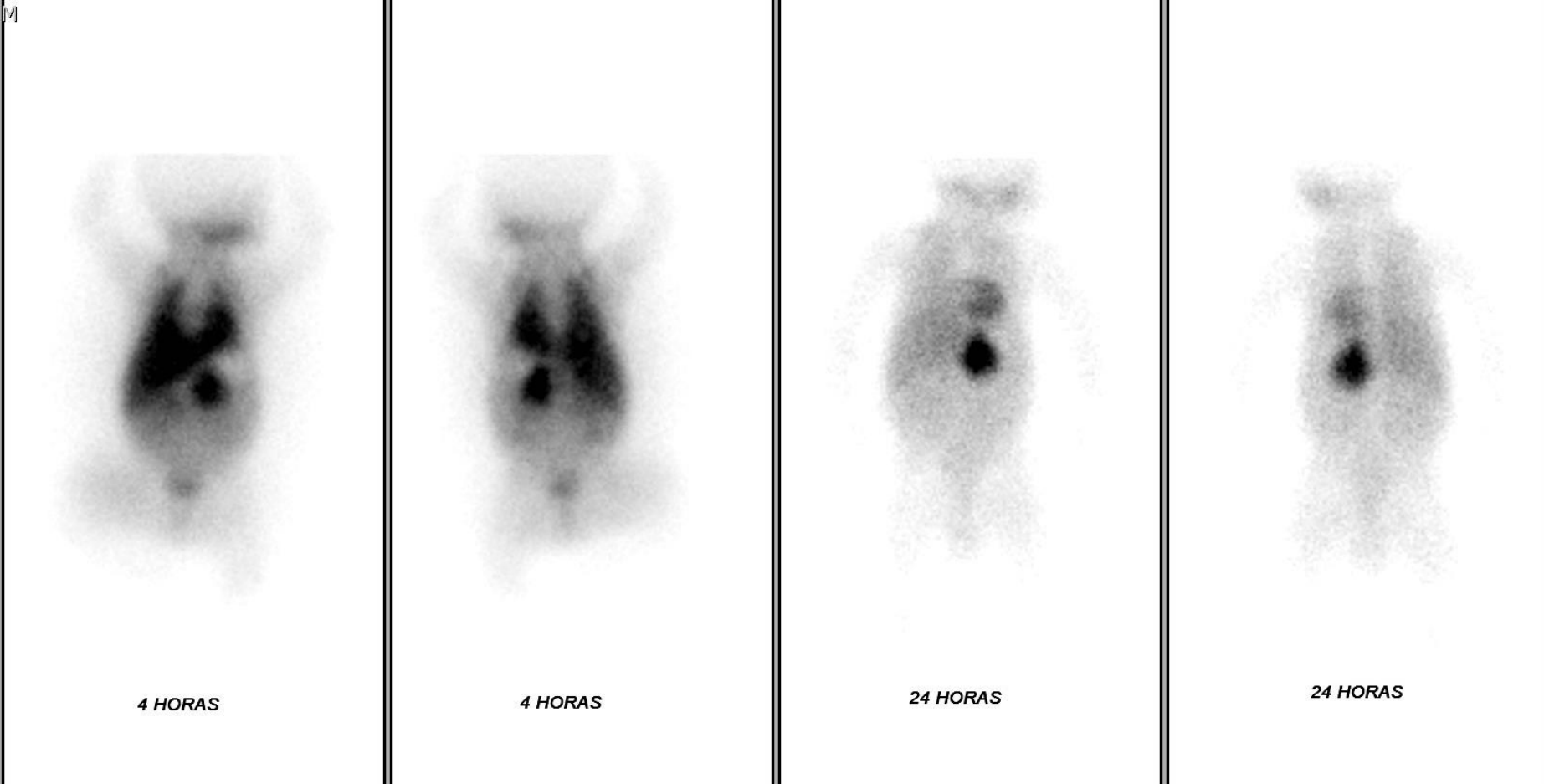
Caso 2

Masa retroperitoneal paraórtica izq, bien delimitada, que cruza la línea media, desplaza páncreas, gl. suprarrenal y riñón izq. Engloba origen del TC, AMS y probablemente arteria renal izq, desplaza a. esplénica y vn renal izq. Aspecto ecográfico heterogéneo con áreas de aspecto quístico/necrótico y alguna calcificación.

Caso 2

Masa paraórtica izquierda con
aparente dependencia de gl
suprarrenal izquierda



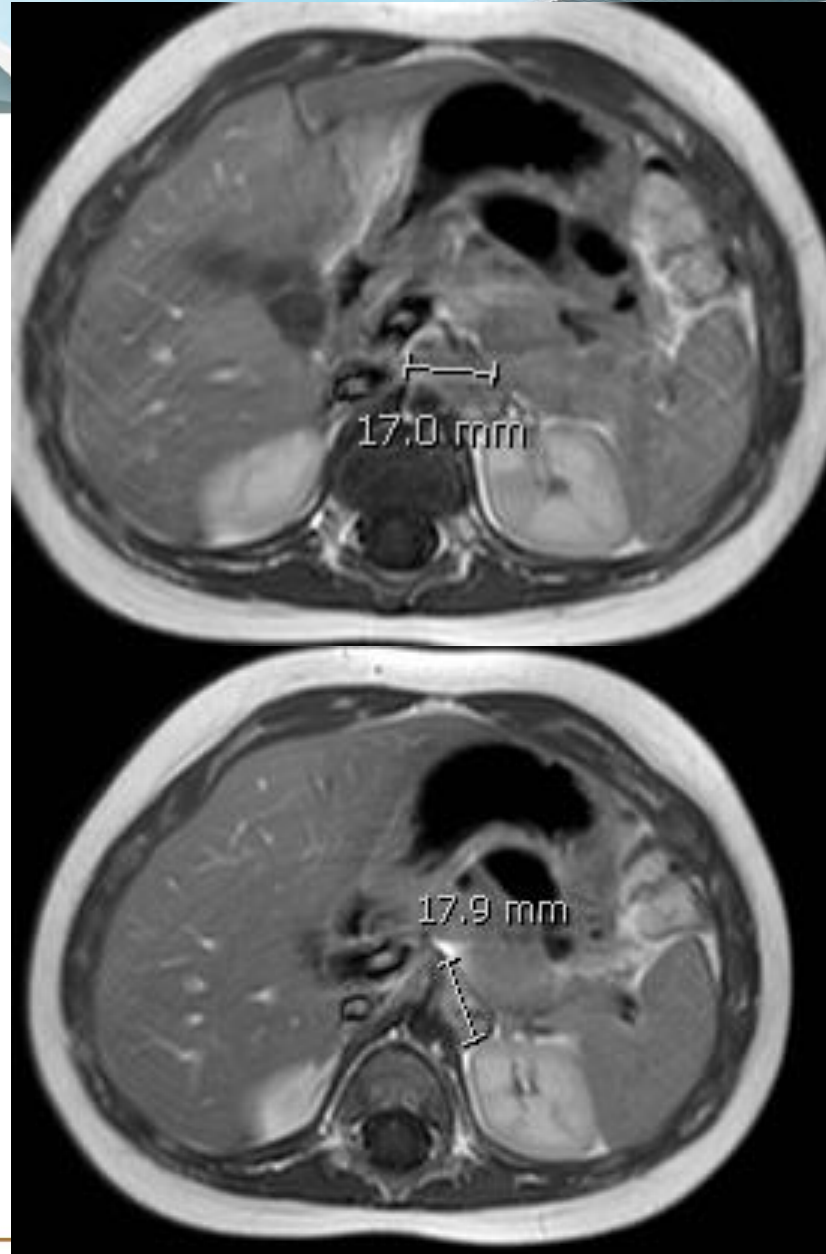


Imágenes gammagráficas de cuerpo completo en proyecciones anterior y posterior a las 4 y 24h post administración endovenosa de MIBG.

Tanto en las imágenes precoces como tardías se visualiza masa/área hipercaptante en hemiabdomen izquierdo, en región teórica de glándula suprarrenal izquierda.
en probable relación con Neuroblastoma/Paraganglioma/Feocromocitoma.

caso 2

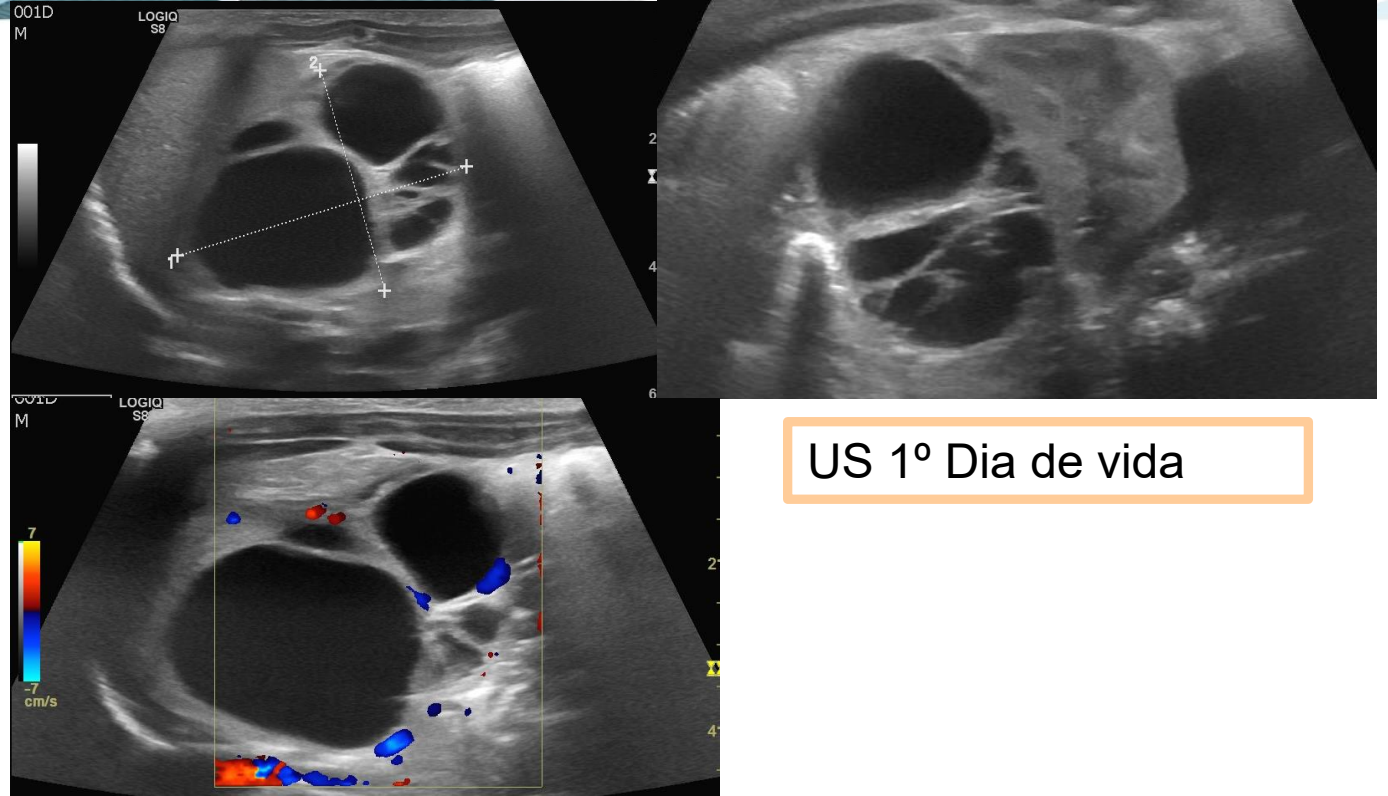
Control mediante técnicas de imagen. Reducción progresiva de volumen.



Rm a los 8 meses

caso 3

- RNAT con US prenatales normales salvo último control: Tumoración superior y anterior a RI, de 3,7 x 2.9cm, heterogénea, trabeculada con áreas de contenido liquido/solido. 1ª sospecha hemorragia suprarrenal

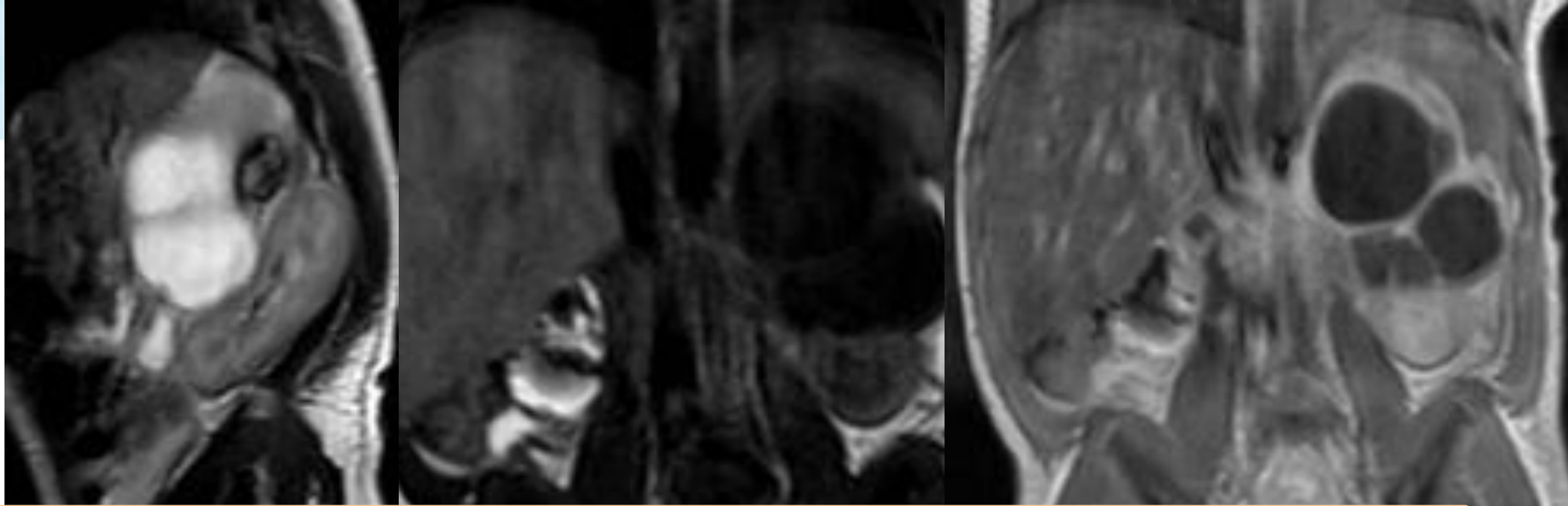


US 1º Dia de vida

Medial al RI, caudal al bazo, masa multiquística de 4.8 x 3.6 cm, con aparente capsula externa con tabiques que separan las distintas estructuras quísticas. Vascularización escasa de predominio periférico y en los tabiques que separan las estructuras quísticas.

Desplazamiento caudal del RI. Se visualiza parcialmente la suprarrenal izquierda en intimo contacto con la masa. Se revisan imágenes de la eco prenatal y la masa presenta mas tamaño y mayor el componente quístico.

Caso 3



En región suprarrenal izquierda lesión multiquística, bien delimitada de aproximadamente 33 x 42 x 37mm (CC x t x AP), con foco de hemorragia en su aspecto posterior y con captación de Gd tanto de su cápsula como de los tabiques. Polo sólido en el aspecto superior que presenta captación de Gd.

No cruza la línea media, desplaza posterior y cuadramente el riñón izquierdo, que no presenta alteraciones de señal manteniendo plano de separación graso con él y anteriormente la vena esplénica, sin englobarla y aparentemente sin alteraciones en su calibre.

Bazo sin alteraciones significativas.

NO se aprecia afectación del agujero de conjunción.

Resto de RM abdomen sin hallazgos.

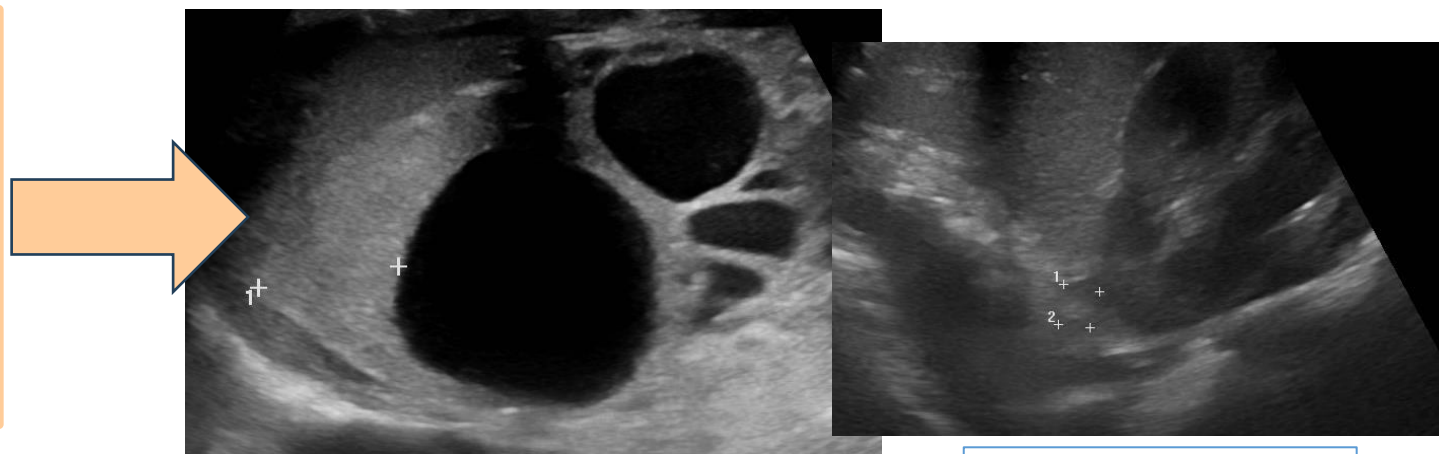
Catecolaminas en orina 24h: elevación de metanefrinas

MIBG imágenes precoces (4h) y tardías (24h) no se observan captaciones patológicas del radiofármaco. Estudio gammagráfico muestra masa suprarrenal izquierda que NO presenta avidéz por la MIBG

Comité Tumores: Seguimiento según **LINES** con US cada 3 semanas hasta la semana 12 y según evolución, ver regresión y valorar QX o biopsia si precisara.

- **NEUROBLASTOMA NEONATAL** secretor de metanefrinas.

La lesión fue disminuyendo en controles posteriores tanto en ECO como RM. Catecolaminas se normalizaron en control a los 11 meses de vida.



3 semanas

23 meses

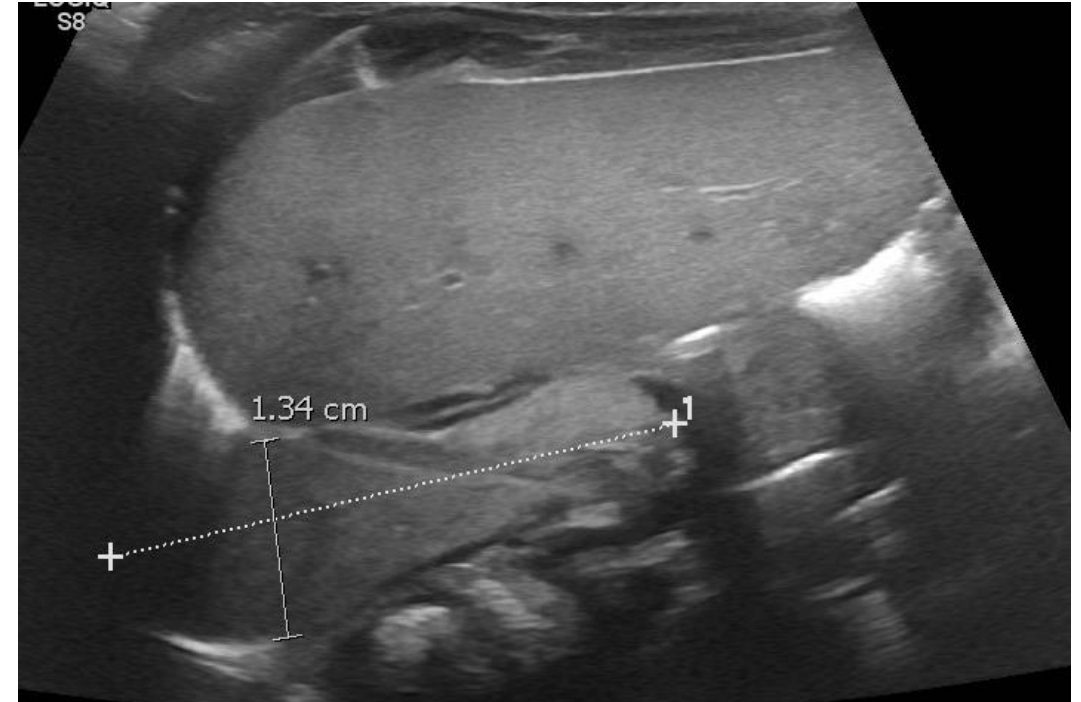
Caso 3

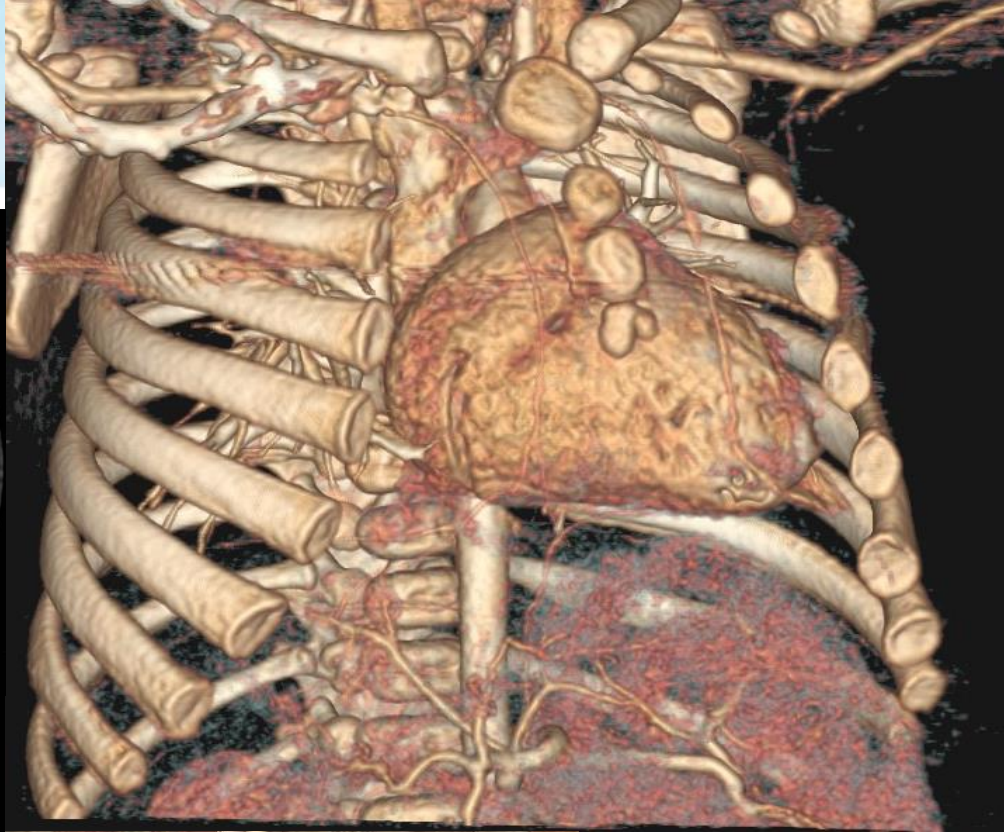
3. Secuestro extralobar infra diafragmático

- Masa de tejido pulmonar displásico y no funcional que ha perdido la comunicación con el árbol traqueobronquial.
 - Presenta vascularización arterial sistémica, habitualmente una rama de aorta torácica y abdominal.
 - 10-15% son infra diafragmáticos, localizados en el área suprarrenal, por lo que pueden confundirse con masas adrenales. Aprox 75% son izquierdos. Pueden estar asociados a hernia diafragmática.
 - Asintomáticos y se han descrito casos de involución espontánea.
-

Caso 4

- RNPT semana 29+2 de gestación. Embarazo controlado .Ecografías prenatales de la semana 23: imagen ecogénica ¿secuestro broncopulmonar infradiafragmático derecho/ masa?.
- El estudio analítico fué anodino incluyendo los marcadores tumorales (catecolaminas, AFP y enolasa).
- Neumopatía crónica multifactorial.





Rama arterial con origen en el tronco celíaco, que se dirige de forma craneal hacia la masa.

Se objetiva alguna rama intercostal con origen en la aorta torácica que discurre de forma posterior a la masa de LID e impresionan de dar alguna rama de pequeño calibre que se dirigen a la masa.

Masa subfrénica heterogénea bien definida en la región posterior de la base pulmonar derecha

Dx diferencial NB/ hemorragia

- Hemorragia : ausencia de Doppler, señal hiper T1, nivel líquido/líquido.
 - Evolución es involucionar y cambio rápido de la ecogenicidad.
 - NB también involuciona, pero de forma más lenta y su ecogenicidad no cambia significativamente en el tiempo.
-

Conclusión masas suprarrenales neonatales

Diagnóstico definitivo en las masas suprarrenales, por su tendencia a la involución y las semejanzas por imagen es **DIFICIL**

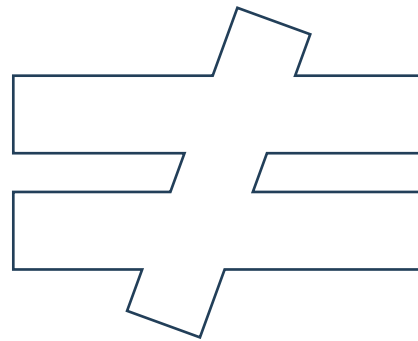
Datos radiológicos (evolución del hematoma, DOPPLER...), datos de laboratorio e Hª clínica que nos orientan hacia un diagnóstico u otro.

- **NB Quístico**

Dx Prenatal

Involución mas lenta

Excreción de catecolaminas positivo



- **Hemorragia suprarrenal**

Dx Perinatal

Sufrimiento fetal o psrto difícil

Involución rápida (semanas)

Pr.analíticas y de laboratorio negativas

Lo recomendado...

- Masa suprarrenal de etiología indeterminada se recomienda SEGUIMIENTO por US y analítica.
- Si en el transcurso de **1 mes** la masa **NO** se ha reducido de tamaño, deberán realizarse otros estudios para descartar otras etiologías (RM abdominal, determinación de catecolaminas y/o estudio histológico), teniendo en cuenta que el retraso diagnóstico de 1 mes NO asocia un peor pronóstico.

Bibliografía

- Maki E, Oh K, Rogers S, Sohaey R. Imaging and differential diagnosis of suprarenal masses in the fetus. J Ultrasound Med. 2014;33(5):895-904
- El NB en menores de 18 meses: importancia de la edad en el pronóstico. SERAM 2021
- Dx diferencial de masas de area suprarenal en neonatos. SERAM 2016
- Adrenal masses in children: Imaging, surgical treatment and outcome.
- McNamara A, Levine D. Intraabdominal fetal echogenic masses: a practical guide to diagnosis and management. Radiographics. 2005;25(3)
- Lanza C, Galeazzi V, Carboni N, De Berardinis A, De Marino L, Barile A, et al. Neuroblastoma image-defined risk factors in adrenal neuroblastoma: role of radiologist. Gland Surg. 2019;8(Suppl 3):S168-77
- Menon P, Bansal D, Lyngdoh S, Gupta K, Sodhi K. Bilateral hemorrhagic cystic adrenal neuroblastoma with liver and lymph node metastases in an infant. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2012;17(4):171-3.
- Yao et al. Neonatal suprarenal mass: differential diagnosis and treatment. J Cancer Res Clin Oncol 2013;139(2):281-6
- Csilla Balassy, MD. Adrenal Masses in Children. Radiologic Clinics of North America. July 2011. 49(4):711-727