

Tumores suprarrenales, explicados según las guías

La mayoría de los tumores suprarrenales se descubren por casualidad en un estudio de imagen hecho por otro motivo, y la mayoría son benignos. Esta página explica cómo la National Comprehensive Cancer Network (NCCN) aborda una masa suprarrenal: los estudios de imagen y las pruebas hormonales que la aclaran, los tumores que producen demasiadas hormonas, el raro cáncer suprarrenal y el seguimiento. Es material educativo y no reemplaza la conversación con su propio equipo médico.

Cómo se suele descubrir

Por casualidad, en una tomografía (TC) o resonancia magnética (RM) hecha por otro motivo (un incidentaloma)

Las dos preguntas clave

¿Produce hormonas de más? ¿Se ve benigna o preocupante en las imágenes?

Señal tranquilizadora en la imagen

Una densidad menor de +10 unidades Hounsfield en una TC sin contraste sugiere un adenoma benigno rico en grasa

Antes de cualquier biopsia

Hay que descartar primero un feocromocitoma con metanefrinas en sangre u orina

Cáncer suprarrenal

El carcinoma adrenocortical es raro (0.7 a 2 por millón); se recomienda cirugía abierta cuando se sospecha

Seguimiento típico

Depende del tipo de tumor: desde controles endocrinos hasta estudios cada 12 semanas a 12 meses durante al menos 5 años

Los tumores suprarrenales en resumen

Las glándulas suprarrenales son dos glándulas pequeñas que se encuentran encima de los riñones y producen hormonas que controlan la presión arterial, el equilibrio de la sal, el azúcar en la sangre y la respuesta del cuerpo al estrés. Un tumor suprarrenal es un crecimiento en una de estas glándulas. La mayoría se descubren por casualidad en una TC o RM hecha por otra razón, como dolor abdominal o un control de los riñones. Los médicos llaman a estos hallazgos incidentalomas suprarrenales. Según la NCCN, la mayoría de los tumores suprarrenales que no producen hormonas son benignos (no son cáncer) y pueden dejarse sin tratamiento.

Dos preguntas guían casi todas las decisiones. Primero, ¿el tumor produce demasiada hormona? Si lo hace, se llama funcional. Segundo, ¿se ve benigno o preocupante en las imágenes? La NCCN

recomienda que toda persona con un tumor suprarrenal tenga pruebas hormonales (bioquímicas) y estudios de imagen adecuados. Las respuestas suelen clasificar el tumor en uno de pocos grupos: un adenoma benigno no funcional, un tumor que produce demasiada aldosterona, un tumor que produce demasiado cortisol, un feocromocitoma, un carcinoma adrenocortical (cáncer suprarrenal) o una diseminación de un cáncer de otro órgano.

El cáncer suprarrenal es raro. La NCCN cita una incidencia de carcinoma adrenocortical de 0.7 a 2 casos por millón de personas. Los feocromocitomas y paragangliomas se presentan en el 0.05% al 0.1% de las personas con presión arterial alta, con un estimado de 500 a 1,600 casos al año en Estados Unidos.

Esta página se basa en las Guías de la NCCN sobre Tumores Neuroendocrinos y Suprarrenales (versión 2.2024). Entre las fuentes usadas aquí, la Asociación Americana de Urología (AUA) y la Asociación Europea de Urología (EAU) no tienen una guía dedicada a los tumores suprarrenales. Para el estudio hormonal detallado de los incidentalomas, el exceso de aldosterona y el síndrome de Cushing, la NCCN remite a las guías de las sociedades de endocrinología, por lo que esta página describe esa parte en términos generales. Su endocrinólogo le explicará los pasos exactos.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Todos los pacientes con tumores de la glándula suprarrenal necesitan pruebas hormonales y estudios de imagen adecuados. Las pruebas para exceso de aldosterona, exceso de cortisol, feocromocitoma y sospecha de cáncer suprarrenal deben hacerse con toda masa suprarrenal. (NCCN; las recomendaciones son de categoría 2A salvo que se indique lo contrario.)

Cómo se originan los tumores suprarrenales

Cada glándula suprarrenal está encima de un riñón, cerca de vasos sanguíneos grandes como la vena cava inferior (la vena más grande del cuerpo) y cerca del hígado, el bazo, el páncreas y el diafragma. Esta ubicación es importante para la cirugía, porque un cáncer grande puede crecer hacia estos órganos vecinos.

Cada glándula tiene dos partes que funcionan casi como dos órganos distintos. La capa externa, la corteza, produce hormonas esteroides: el cortisol, que ayuda a controlar el azúcar en la sangre, la presión arterial y la respuesta al estrés; la aldosterona, que controla la sal, el potasio y la presión arterial; y pequeñas cantidades de andrógenos (hormonas sexuales de tipo masculino). Los tumores de la corteza incluyen los adenomas, que son comunes y benignos, y el carcinoma adrenocortical, que es raro. Ambos pueden producir demasiada cantidad de una o más de estas hormonas.

La parte interna, la médula, produce adrenalina (epinefrina) y noradrenalina (norepinefrina), llamadas en conjunto catecolaminas. Un feocromocitoma es un tumor de las células cromafines que producen estas hormonas. La NCCN señala que del 80% al 90% de estos tumores se originan en la médula suprarrenal. Los tumores similares que crecen fuera de la glándula suprarrenal, a lo largo de cadenas de nervios en el abdomen, el tórax o el cuello, se llaman paragangliomas.

Por último, la glándula suprarrenal es un lugar al que puede diseminarse un cáncer de otra parte del cuerpo. Cuando una persona tiene antecedentes de cáncer en otro órgano, la NCCN señala que una nueva masa suprarrenal plantea la posibilidad de una metástasis, que se maneja de forma distinta a un tumor que comienza en la glándula suprarrenal.

Factores de riesgo y condiciones hereditarias

La mayoría de los tumores suprarrenales aparecen sin una causa conocida. La mayoría de los carcinomas adrenocorticales son esporádicos, es decir, no se heredan. El carcinoma adrenocortical tiene dos picos de edad, uno en la primera infancia y otro entre la cuarta y quinta década de vida (aproximadamente de 40 a 59 años), y la NCCN informa que las mujeres representan del 55% al 60% de los casos.

Algunos carcinomas adrenocorticales se asocian con síndromes hereditarios, como el síndrome de Li-Fraumeni (gen TP53), el síndrome de Lynch, el síndrome de Beckwith-Wiedemann, la neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN1) y la poliposis adenomatosa familiar. La NCCN cita un estudio en el que el 5.8% de los adultos con carcinoma adrenocortical tenían síndrome de Li-Fraumeni y otro en el que alrededor del 3% tenían síndrome de Lynch. Por eso, la NCCN recomienda asesoramiento y pruebas genéticas para toda persona con carcinoma adrenocortical.

Los feocromocitomas y paragangliomas son hereditarios con aún más frecuencia. Se presentan en personas con MEN2A, MEN2B, neurofibromatosis tipo 1 y síndrome de von Hippel-Lindau (VHL), y con cambios en la familia de genes SDH y varios otros. La NCCN señala que los cambios en el gen SDHB conllevan un riesgo de enfermedad metastásica del 40% al 60%. Las personas menores de 45 años, o con tumores en más de un lugar, en ambos lados o que reaparecen, tienen más probabilidad de una causa hereditaria, pero muchas personas con un síndrome hereditario tienen un solo tumor y no tienen antecedentes familiares.

Un resultado genético es importante para toda la familia. La NCCN recomienda que las personas portadoras de un cambio genético conocido asociado con estos tumores tengan controles hormonales y clínicos de por vida, a partir de los 6 a 8 años de edad aproximadamente, con el tipo y la frecuencia según el gen específico. En estas personas puede preferirse la RM para limitar la radiación.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Se recomienda asesoramiento y pruebas genéticas para síndromes hereditarios a toda persona con carcinoma adrenocortical y a toda persona con feocromocitoma o paraganglioma (NCCN categoría 2A).

Síntomas y cómo se suele descubrir

La mayoría de las masas suprarrenales no causan ningún síntoma. Aparecen en un estudio hecho por una razón no relacionada, y por eso existe la palabra incidentaloma. Aun una masa sin síntomas se estudia para detectar hormonas, porque un exceso hormonal puede ser leve y aun así afectar la salud con el tiempo.

Cuando un tumor produce demasiada hormona, los síntomas dependen de cuál hormona sea. El exceso de cortisol causa el síndrome de Cushing. El exceso de aldosterona causa presión arterial alta, a veces con potasio bajo en los análisis. Un feocromocitoma libera catecolaminas, que pueden causar presión arterial alta, latidos rápidos o irregulares, sudoración, azúcar alta en la sangre y desmayos. El exceso de andrógenos puede causar aumento del vello y, en las mujeres, rasgos masculinos (virilización).

El carcinoma adrenocortical con frecuencia produce hormonas: la NCCN informa que alrededor del 60% de los pacientes tienen signos de exceso de hormonas esteroides. Los cánceres que no producen hormonas suelen causar síntomas por su tamaño, como dolor abdominal o de espalda, sensación de llenura temprana al comer y pérdida de peso.

- Exceso de cortisol (síndrome de Cushing): aumento de peso en el tronco, debilidad en brazos y muslos, presión arterial alta, azúcar alta, depresión o cambios de ánimo, estrías moradas, acumulación de grasa detrás del cuello o encima de las clavículas, aumento del vello.
- Exceso de aldosterona (aldosteronismo primario): presión arterial alta, a veces potasio bajo.
- Feocromocitoma: presión arterial alta, latidos rápidos, sudoración, desmayos, azúcar alta.
- Exceso de andrógenos: aumento del vello, rasgos masculinos en las mujeres.
- Tumores grandes no funcionales: dolor abdominal o de espalda, llenura temprana, pérdida de peso.

Cómo se evalúa una masa suprarrenal

La NCCN describe dos evaluaciones paralelas para toda masa suprarrenal: una evaluación morfológica (cómo se ve la masa en las imágenes) y una evaluación funcional (qué hormonas produce). Juntas responden la mayoría de las preguntas sin necesidad de cirugía ni biopsia.

El estudio de imagen suele ser una TC con protocolo suprarrenal. Comienza con una toma sin medio de contraste que mide la densidad de la masa en unidades Hounsfield (UH). Los adenomas benignos suelen contener grasa, lo que los hace de baja densidad. Si la masa mide menos de +10 UH, probablemente es benigna y la NCCN indica que no se necesitan más imágenes; el algoritmo de la NCCN también señala que en ese caso no se necesita buscar un feocromocitoma. Si la masa mide más de +10 UH, se hace una TC con contraste y lavado: se repite la toma después del contraste y otra vez unos 15 minutos más tarde. Un lavado absoluto mayor del 60% sugiere un tumor benigno, mientras que un lavado menor del 60% significa que el tumor es posiblemente maligno. La otra opción es la RM con y sin contraste, que muestra el contenido de grasa y muestra con más claridad que la TC el crecimiento hacia la vena cava. Según los resultados, pueden sugerirse más estudios.

Las características de imagen que hacen sospechar cáncer incluyen un tamaño de 4 cm o más (algunos centros usan 6 cm), un aspecto no uniforme (heterogéneo), bordes irregulares, crecimiento hacia tejidos cercanos, ganglios linfáticos cercanos agrandados y lesiones en el hígado. Cuando se sospecha cáncer, la NCCN recomienda una PET/TC con FDG, una TC de tórax y una TC o RM del abdomen y la pelvis.

Las pruebas hormonales buscan los cuatro problemas principales que aparecen en la tabla. Algunos medicamentos interfieren con las pruebas de feocromocitoma, como el acetaminofén, el labetalol, el sotalol, los antidepresivos tricíclicos y los inhibidores de la monoaminooxidasa, por lo que su equipo revisará primero su lista de medicamentos. La NCCN señala que las catecolaminas en orina o sangre ya no se usan de rutina para buscar un feocromocitoma, porque del 15% al 20% de las personas con este tumor tienen niveles normales de catecolaminas en orina; se prefieren las pruebas de metanefrinas. Como la mayoría de los carcinomas adrenocorticales producen varias hormonas, un tumor que produce más de una hormona es más sospechoso de cáncer.

La NCCN recomienda una evaluación por endocrinología cuando se encuentra exceso de cortisol, y remite a las guías de la Endocrine Society para el estudio detallado de los problemas de cortisol y aldosterona. Su endocrinólogo le explicará cómo prepararse para cada prueba.

Pruebas hormonales de detección para una masa suprarrenal (principios de pruebas bioquímicas de la NCCN)

Condición	Qué puede causar	Prueba de detección
Aldosteronismo primario (exceso de aldosterona)	Presión arterial alta, potasio bajo	Aldosterona y renina en sangre; una renina suprimida con aldosterona mayor de 10 ng/dL es una detección positiva, luego se confirma con sobrecarga de sal
Hipercortisolismo (exceso de cortisol, síndrome de Cushing)	Aumento de peso, debilidad, presión y azúcar altas, cambios de ánimo	Una de estas: prueba de supresión con 1 mg de dexametasona durante la noche, 2 a 3 pruebas de cortisol en saliva a medianoche, o cortisol libre en orina de 24 horas; luego ACTH en la mañana si se confirma
Feocromocitoma	Presión arterial alta, latidos rápidos, sudoración, desmayos	Metanefrinas libres en plasma o metanefrinas y normetanefrinas fraccionadas en orina de 24 horas; niveles 3 veces por encima del límite normal son diagnósticos
Sospecha de carcinoma adrenocortical	Exceso de cortisol o aldosterona, exceso de andrógenos	Detección de cortisol y aldosterona más andrógenos suprarrenales (DHEAS, androstenediona, testosterona, 17-hidroxiprogesterona)

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Las masas suprarrenales deben evaluarse con TC sin contraste con protocolo suprarrenal (con contraste y lavado si mide más de +10 UH) o RM con y sin contraste, junto con pruebas para exceso de aldosterona, exceso de cortisol, feocromocitoma y exceso de andrógenos (NCCN categoría 2A).

Cuándo se usa una biopsia y por qué a menudo se evita

Muchos cánceres se confirman con una biopsia con aguja antes del tratamiento. Los tumores suprarrenales son diferentes. En la mayoría de los casos, el patrón de las imágenes y los resultados hormonales bastan para decidir un plan, y las rutas de la NCCN para los tumores funcionales y para la

sospecha de carcinoma adrenocortical pasan de las imágenes y las pruebas hormonales directamente a la planificación del tratamiento, sin un paso de biopsia.

La NCCN habla de la biopsia principalmente en una situación: una persona con un cáncer actual o previo en otro lugar, en quien la masa suprarrenal podría ser una metástasis. Aun así, la NCCN insiste en que es muy importante descartar un feocromocitoma antes de cualquier biopsia. La NCCN explica que el estrés sobre un feocromocitoma, como una cirugía, puede causar una liberación repentina de grandes cantidades de catecolaminas y una presión arterial peligrosamente alta, y por eso este tumor debe descartarse antes de introducir una aguja.

Según la NCCN, puede considerarse una biopsia con aguja guiada por imagen solo cuando la sospecha de feocromocitoma es baja, las metanefrinas en sangre u orina son normales y el resultado cambiará el manejo. Las biopsias pueden no detectar el diagnóstico (un resultado falso negativo), por lo que en casos seleccionados puede ser mejor ir directamente a cirugía.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Debe descartarse un feocromocitoma antes de una biopsia diagnóstica de una masa suprarrenal. Puede considerarse una biopsia guiada por imagen si la sospecha de feocromocitoma es baja, las metanefrinas son normales y el resultado influirá en el manejo; los falsos negativos son posibles (NCCN categoría 2A).

Estadificación y grado del carcinoma adrenocortical

La estadificación describe cuánto ha crecido y se ha diseminado un cáncer. Se aplica al carcinoma adrenocortical; los adenomas benignos no se estadifican. La NCCN usa el sistema de la 8.ª edición del American Joint Committee on Cancer (AJCC), que considera el tamaño del tumor (5 cm es el punto de corte), si crece fuera de la glándula suprarrenal o hacia órganos cercanos o venas grandes, si hay ganglios linfáticos afectados y si el cáncer se ha diseminado a órganos distantes.

El diagnóstico de carcinoma adrenocortical suele confirmarlo un patólogo después de extirpar el tumor. Los patólogos usan sistemas de puntuación (como el de Weiss y el de Weiss modificado) que evalúan características como la invasión de vasos sanguíneos o de la cápsula del tumor, el tejido tumoral muerto (necrosis) y la rapidez con que se dividen las células. El grado se basa en el número de células en división: grado bajo es 20 mitosis o menos por 10 milímetros cuadrados, y grado alto es más de 20. También se informa el índice Ki-67, otra medida del crecimiento celular.

Los feocromocitomas y paragangliomas se manejan de otra manera. La NCCN establece que todos deben considerarse con un riesgo de diseminación para toda la vida, y los patólogos ya no los clasifican como benignos o malignos. Se han propuesto varios sistemas de puntuación para predecir la diseminación, pero ninguno está aprobado actualmente para uso rutinario.

Etapas	Qué significa en palabras sencillas
Etapas I	Tumor de 5 cm o menos, limitado a la glándula suprarrenal, sin diseminación a ganglios ni a distancia (T1 N0 M0)
Etapas II	Tumor mayor de 5 cm, limitado a la glándula suprarrenal, sin diseminación a ganglios ni a distancia (T2 N0 M0)
Etapas III	Cáncer en ganglios linfáticos cercanos, o tumor de cualquier tamaño que crece hacia tejidos circundantes, órganos cercanos o venas grandes como la vena renal o la vena cava, sin diseminación a distancia
Etapas IV	El cáncer se ha diseminado a partes distantes del cuerpo (M1), sin importar el tamaño ni los ganglios

Cómo se toman las decisiones de tratamiento

El tipo de tumor define el camino. Una masa pequeña, de aspecto benigno y que no produce hormonas, por lo general se vigila o simplemente se deja. Un tumor que produce demasiada hormona suele extirparse, después de controlar sus efectos hormonales con medicamentos. Un tumor que parece cáncer se extirpa con una operación diseñada para el cáncer. Una metástasis se trata según la guía del cáncer original.

La atención suprarrenal es un trabajo en equipo. Un endocrinólogo confirma el diagnóstico hormonal y prepara el cuerpo para la cirugía; la NCCN recomienda una evaluación por endocrinología cuando hay exceso de cortisol. La cirugía suprarrenal la realizan cirujanos con experiencia en esta glándula, que pueden ser urólogos oncólogos, cirujanos endocrinos u otros cirujanos oncólogos según el centro. Un oncólogo médico dirige el tratamiento con medicamentos para el carcinoma adrenocortical o el feocromocitoma avanzado. Radiólogos, patólogos, radiooncólogos y asesores genéticos completan el equipo, y la NCCN sugiere la evaluación por un equipo multidisciplinario integral para las personas con síndromes hereditarios.

Para la cirugía, la NCCN prefiere una suprarrenalectomía (adrenalectomía) mínimamente invasiva (laparoscópica o robótica, por incisiones pequeñas) para los tumores benignos que producen aldosterona o cortisol y para el feocromocitoma cuando es seguro y factible. Cuando se sospecha cáncer, la NCCN recomienda una suprarrenalectomía abierta, porque extirpar el tumor completo, sin romper su cápsula, es muy importante en el carcinoma adrenocortical.

Muchas decisiones implican ventajas y desventajas: vigilar o extirpar una masa dudosa, cirugía abierta o mínimamente invasiva, o si tomar mitotano después de la cirugía. Son decisiones compartidas. Su equipo debe explicarle las opciones, la incertidumbre de la evidencia y cómo encaja cada opción con su salud y sus prioridades. La NCCN también afirma que el mejor manejo de cualquier paciente con cáncer es dentro de un ensayo clínico.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

La suprarrenalectomía para tumores funcionales de aspecto benigno y para el feocromocitoma se hace por vía mínimamente invasiva cuando es seguro y factible; se recomienda la suprarrenalectomía abierta cuando se sospecha malignidad (NCCN categoría 2A).

Masas pequeñas no funcionales y vigilancia

Si las pruebas hormonales son normales y las imágenes se ven benignas, la masa suele ser un adenoma no funcional. La NCCN describe como benignos los tumores menores de 4 cm, de aspecto uniforme, con bordes lisos y que se ven ricos en grasa en la TC o la RM, y afirma que la mayoría de los tumores no funcionales son benignos y pueden dejarse sin tratamiento. Las masas con las características típicas de un mielolipoma, un tumor formado principalmente por grasa, también se consideran benignas.

La guía de la NCCN no establece con qué frecuencia ni por cuánto tiempo debe repetirse la imagen o las pruebas de una masa así. En cambio, la NCCN remite a las guías de incidentalomas suprarrenales de la American Association of Clinical Endocrinology y la American Association of Endocrine Surgeons (AACE/AAES) y de la European Society of Endocrinology (ESE). Según la ruta de imágenes de la NCCN, una masa de menos de +10 UH en la TC sin contraste no necesita más imágenes. Su equipo le dirá si se planea repetir algún estudio o prueba hormonal en su caso.

Si una masa que parecía benigna crece y se recomienda extirparla, la NCCN prefiere una suprarrenalectomía mínimamente invasiva. Si surge sospecha de cáncer y la enfermedad está localizada o avanzada regionalmente, se recomienda una suprarrenalectomía abierta.

Escuchar la palabra tumor da miedo. Puede ayudar saber que, para la mayoría de las personas con una masa suprarrenal pequeña, rica en grasa y no funcional, la guía no prevé ningún tratamiento.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

La mayoría de los tumores suprarrenales no funcionales son benignos y pueden dejarse sin tratamiento. Si se necesita extirparlos por crecimiento, se prefiere la suprarrenalectomía mínimamente invasiva; la NCCN remite a las guías de incidentalomas de AACE/AAES y ESE para el manejo continuo.

Tumores productores de aldosterona (aldosteronismo primario)

El aldosteronismo primario significa que las glándulas suprarrenales producen demasiada aldosterona, lo que retiene sal, hace perder potasio y eleva la presión arterial. La detección busca una aldosterona alta con una renina baja. La NCCN señala que la relación aldosterona/renina suele ser mayor de 30 en esta condición, y que a menudo se recomienda confirmar con una prueba de sobrecarga de sal cuando los resultados son dudosos.

Hay dos causas frecuentes que se tratan de forma distinta: un adenoma único en un lado, que puede extirparse, o un crecimiento excesivo (hiperplasia) de ambas glándulas, que se trata con

medicamentos. La TC no siempre puede distinguirlas. Para las personas que considerarían la cirugía, la NCCN indica que puede considerarse el muestreo de venas suprarrenales. En esta prueba se pasa un tubo delgado por una vena para tomar sangre de cada vena suprarrenal; se mide el cortisol en las muestras para confirmar que el tubo está en el lugar correcto. Algunos centros miembros de la NCCN recomiendan el muestreo en todos los casos, aunque puede ser razonable omitirlo en menores de 40 años cuando las imágenes muestran una sola glándula afectada.

Cuando la fuente es una sola glándula, la NCCN recomienda la suprarrenalectomía, de preferencia mínimamente invasiva. Cuando ambas glándulas están afectadas, o la persona no es candidata a cirugía, la presión alta y el potasio bajo se tratan con espironolactona o eplerenona, medicamentos que bloquean la aldosterona.

Los tumores productores de aldosterona rara vez son cáncer. La NCCN señala que debe sospecharse cáncer si el tumor es heterogéneo, pobre en grasa, no presenta lavado en la TC con contraste, mide más de 4 cm o produce más de una hormona.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

En el aldosteronismo primario benigno en un candidato a cirugía, considere el muestreo de venas suprarrenales; la enfermedad de un solo lado se trata con suprarrenalectomía (de preferencia mínimamente invasiva), y la de ambos lados o los no candidatos a cirugía con espironolactona o eplerenona (NCCN categoría 2A).

Tumores productores de cortisol y síndrome de Cushing

Cuando los síntomas o una masa sugieren exceso de cortisol, la NCCN enumera tres pruebas de detección: la prueba de supresión con 1 mg de dexametasona durante la noche, 2 a 3 mediciones de cortisol en saliva a medianoche, o el cortisol libre en orina de 24 horas. Si se confirma el exceso de cortisol, un nivel de ACTH en sangre por la mañana muestra si la causa es la propia glándula suprarrenal (independiente de ACTH, con ACTH baja) o una señal que viene de la hipófisis o de otro tumor (dependiente de ACTH). Un tumor suprarrenal que produce cortisol es independiente de ACTH.

La NCCN recomienda una evaluación por endocrinología, y pueden usarse medicamentos para controlar el exceso de cortisol hasta que se pueda organizar el tratamiento definitivo.

Para un tumor menor de 4 cm que se ve benigno, la NCCN recomienda la suprarrenalectomía, de preferencia mínimamente invasiva. Para un tumor de 4 cm o más, o uno heterogéneo, con bordes irregulares, que invade tejidos cercanos o con otras características preocupantes, la NCCN añade una PET/TC con FDG, una TC de tórax e imágenes con protocolo suprarrenal, y recomienda una suprarrenalectomía abierta cuando se sospecha cáncer y la enfermedad puede extirparse. Esa operación puede requerir extirpar parte de un órgano cercano para sacar todo el tumor.

Un tumor que produce cortisol apaga la otra glándula suprarrenal por un tiempo. Por eso la NCCN recomienda dosis de estrés de esteroides (como hidrocortisona o metilprednisolona) alrededor de la cirugía, y después suele necesitarse reemplazo de esteroides hasta que la glándula restante se recupere.

Tumor productor de cortisol menor de 4 cm y de aspecto benigno: suprarrenalectomía, de preferencia mínimamente invasiva. De 4 cm o más o sospechoso: PET/TC con FDG y TC de tórax, luego suprarrenalectomía abierta si se sospecha malignidad. Se necesitan dosis de estrés de esteroides alrededor de la cirugía (NCCN categoría 2A).

Feocromocitoma y paraganglioma

Un feocromocitoma produce catecolaminas, las hormonas de lucha o huida, que pueden causar presión arterial alta, problemas del ritmo cardíaco y azúcar alta en la sangre. La NCCN señala que alrededor del 10% al 15% de los feocromocitomas y paragangliomas se diseminan (y hasta el 40% en algunos informes), que los paragangliomas se diseminan con más frecuencia que los feocromocitomas suprarrenales (alrededor del 40% frente al 10%), y que los tumores asociados con síndromes hereditarios tienden a ser más agresivos.

La evaluación que recomienda la NCCN incluye metanefrinas en sangre o en orina de 24 horas, TC o RM con protocolo suprarrenal, y asesoramiento y pruebas genéticas para todos. Si se sospecha diseminación o varios tumores, pueden usarse otros estudios, como la PET con receptores de somatostatina (PET-SSTR), la PET/TC con FDG, la TC de tórax o una gammagrafía con MIBG. La NCCN también aconseja que, si se sospecha MEN2, se busque un feocromocitoma antes de cualquier procedimiento.

La preparación antes de la cirugía es esencial. La NCCN establece que el bloqueo alfa es necesario para todos los feocromocitomas y paragangliomas que secretan hormonas, aunque no haya síntomas. Los bloqueadores alfa (doxazosina, terazosina, prazosina o fenoxibenzamina) se dan durante 7 a 14 días antes de la cirugía, junto con abundantes líquidos y una dieta alta en sal, hasta que la presión arterial esté estable. Puede añadirse un bloqueador de los canales de calcio si se necesita más control de la presión, y también puede añadirse metirosina. Puede añadirse un betabloqueador para la frecuencia cardíaca rápida, pero solo después de iniciar el bloqueo alfa; la NCCN no recomienda los bloqueadores alfa y beta combinados. Se evitan los medicamentos que pueden desencadenar una crisis hormonal.

La extirpación del tumor es el tratamiento principal, de preferencia por vía mínimamente invasiva cuando es seguro y factible. Después de sacar el tumor, la presión arterial y el azúcar en la sangre pueden bajar, por lo que el equipo vigila de cerca y trata con líquidos intravenosos y dextrosa. La NCCN sugiere una identificación de alerta médica para las personas con tumores que secretan hormonas.

Cuando el tumor no puede extirparse o se ha diseminado, la NCCN incluye la observación para tumores de crecimiento lento sin síntomas, o, para los tumores secretores, continuar el bloqueo alfa más un ensayo clínico, radioterapia con o sin cirugía para reducir el volumen tumoral, o tratamiento con medicamentos. Las opciones incluyen iobengano I-131 de alta actividad específica (para tumores que se ven en una gammagrafía con MIBG), sunitinib, quimioterapia (CVD o temozolomida), lutecio Lu 177 dotatato (para tumores positivos en imágenes SSTR, con datos limitados) y octreotida o

lanreotida. Los resultados varían mucho, y la NCCN señala que muchas personas sobreviven a largo plazo después del tratamiento de la enfermedad metastásica.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Antes de la cirugía de cualquier feocromocitoma o paraganglioma que secreta hormonas, se recomienda bloqueo alfa con reposición de volumen y dieta alta en sal durante 7 a 14 días, o hasta lograr estabilidad; la resección es mínimamente invasiva cuando es segura y factible (NCCN categoría 2A).

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Se recomiendan metanefrinas libres en plasma o fraccionadas en orina de 24 horas, imágenes con protocolo suprarrenal, y asesoramiento y pruebas genéticas para todo paciente con feocromocitoma o paraganglioma (NCCN categoría 2A).

Carcinoma adrenocortical que puede extirparse

La NCCN indica que debe sospecharse fuertemente un carcinoma adrenocortical cuando un tumor mide más de 4 cm, tiene bordes irregulares o un interior no uniforme, o produce varias hormonas; también pueden verse ganglios agrandados o lesiones en el hígado. El estudio incluye PET/TC con FDG, TC de tórax, TC o RM del abdomen y la pelvis, y pruebas hormonales que incluyen los andrógenos suprarrenales. La NCCN también recomienda asesoramiento y pruebas genéticas, y sugiere considerar pruebas del tumor para inestabilidad de microsatélites (MSI), reparación de errores de emparejamiento (MMR) y carga mutacional tumoral (TMB), que pueden abrir la puerta a ciertos tratamientos.

La cirugía es el tratamiento principal del cáncer que no se ha diseminado. La NCCN recomienda una suprarrenalectomía abierta con extirpación de los ganglios visiblemente afectados, y la operación puede requerir extirpar parte del hígado, el riñón, el páncreas, el bazo o el diafragma para sacar todo el tumor. Los objetivos son márgenes libres (negativos) y una cápsula tumoral intacta. La NCCN explica que la extirpación mínimamente invasiva de un probable cáncer conlleva un mayor riesgo de recurrencia local y de diseminación dentro del abdomen. La NCCN también señala que, si el tumor es lo bastante pequeño para laparoscopia, el cirujano puede comenzar por vía mínimamente invasiva y planear convertir a cirugía abierta si encuentra invasión; la decisión depende del tamaño del tumor, del grado de sospecha de cáncer y de la experiencia quirúrgica local.

Después de la cirugía, algunas personas tienen un alto riesgo de que el cáncer regrese: márgenes positivos, Ki-67 mayor del 10%, cápsula rota, tumor grande o grado alto. Para ellas, la NCCN incluye un ensayo clínico, radioterapia en el lecho del tumor o mitotano adyuvante. No se han publicado ensayos aleatorizados de tratamiento adyuvante. Un metaanálisis de cinco estudios retrospectivos (1,249 pacientes) encontró una supervivencia libre de recurrencia y una supervivencia global más largas con mitotano, pero la NCCN lo clasifica como categoría 3, lo que significa que el panel no está de acuerdo, y varios centros de la NCCN no lo aconsejan. Un ensayo aleatorizado llamado ADIUVO estudia el mitotano en pacientes de menor riesgo.

El mitotano es una pastilla que destruye el tejido de la corteza suprarrenal. Se vigilan sus niveles en la sangre, y algunos centros buscan de 14 a 20 mcg/mL si se tolera; alcanzar un nivel estable puede tardar varios meses. Como el mitotano apaga las glándulas suprarrenales, por lo general se necesita hidrocortisona de por vida, a veces con fludrocortisona. La NCCN señala que el mitotano puede ayudar más con los síntomas hormonales que con el control del tumor.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Carcinoma adrenocortical localizado: extirpar el tumor y los ganglios evidentes, con suprarrenalectomía abierta recomendada; lograr márgenes negativos y evitar romper la cápsula (NCCN categoría 2A).

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Si el riesgo de recurrencia local es alto, las opciones son un ensayo clínico, radioterapia en el lecho del tumor o mitotano adyuvante. El mitotano adyuvante es categoría 3, lo que refleja un desacuerdo importante dentro del panel de la NCCN.

Carcinoma adrenocortical diseminado o que no puede extirparse

Cuando el carcinoma adrenocortical se ha diseminado o no puede extirparse por completo, la NCCN incluye varios enfoques, a menudo combinados. Puede considerarse la cirugía para extirpar el tumor primario y las metástasis si se puede quitar más del 90% de la enfermedad, sobre todo cuando el tumor produce hormonas. Si la enfermedad es voluminosa o se puede quitar menos del 90%, la cirugía puede reconsiderarse después de una buena respuesta al tratamiento con medicamentos. Para la enfermedad de crecimiento lento sin síntomas, una opción es la observación con estudios de imagen y marcadores hormonales cada 12 semanas aproximadamente, iniciando el tratamiento si el cáncer crece.

Los tratamientos locales como la radioterapia estereotáctica corporal (SBRT), la ablación térmica (calor o frío aplicados con una aguja) y la terapia dirigida al hígado pueden usarse en sitios seleccionados.

La NCCN recomienda que el tratamiento con medicamentos se dé de preferencia dentro de un ensayo clínico. Los esquemas preferidos son quimioterapia con carboplatino o cisplatino más etopósido, con o sin doxorrubicina, con o sin mitotano. Otras opciones recomendadas son el mitotano solo y el medicamento de inmunoterapia pembrolizumab, con o sin mitotano. En el ensayo internacional FIRM-ACT, la combinación de cuatro medicamentos (etopósido, doxorrubicina, cisplatino y mitotano) mejoró las tasas de respuesta y el tiempo antes de que el cáncer creciera en comparación con estreptozocina más mitotano, pero la supervivencia global no fue significativamente diferente (14.8 frente a 12.0 meses). El mitotano solo produce respuestas parciales en, como máximo, el 10% al 30% de las personas, y estudios pequeños con pembrolizumab informaron respuestas en alrededor del 14% al 23%.

Estas cifras son serias y reflejan lo raro que es este cáncer y los pocos ensayos grandes que existen. Los efectos secundarios de la quimioterapia combinada con mitotano se sopesan con cuidado, y el

mitotano solo puede seguir siendo apropiado para algunas personas. En esta situación, un ensayo clínico y un equipo con experiencia en cáncer suprarrenal son especialmente valiosos.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Carcinoma adrenocortical irresecable o metastásico: considerar la resección si se puede quitar más del 90%, terapia local o tratamiento sistémico de preferencia en un ensayo clínico. Preferidos: carboplatino o cisplatino más etopósido, con o sin doxorrubicina y mitotano. Otros recomendados: mitotano solo, o pembrolizumab con o sin mitotano (NCCN categoría 2A).

Cuando un cáncer de otro órgano se disemina a la glándula suprarrenal

En una persona que tiene o ha tenido cáncer en otro lugar, una nueva masa suprarrenal puede ser una metástasis. La NCCN pide primero los mismos dos pasos: imágenes y pruebas hormonales, descartando un feocromocitoma antes de cualquier biopsia.

Si la sospecha de feocromocitoma es baja, las metanefrinas son normales y la respuesta cambiaría el tratamiento, puede considerarse una biopsia con aguja guiada por imagen. Si la biopsia muestra una metástasis, el tratamiento sigue la guía de la NCCN del cáncer original, que puede incluir medicamentos, radioterapia o cirugía según el tipo de cáncer y la cantidad de enfermedad. Si la biopsia muestra en cambio tejido de la corteza suprarrenal, la evaluación continúa como para cualquier otro tumor suprarrenal. Como las biopsias pueden no detectar un cáncer, en casos seleccionados puede considerarse ir directamente a cirugía.

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Si una masa suprarrenal resulta ser una metástasis de otro sitio, el tratamiento sigue la guía de la NCCN para ese cáncer (NCCN categoría 2A).

Efectos secundarios y cómo se manejan

La suprarrenalectomía es una operación abdominal, con los riesgos habituales de sangrado, infección y lesión de órganos cercanos. La guía de la NCCN no presenta tasas de complicaciones, así que pregunte a su cirujano sobre su técnica y qué esperar. Una operación abierta por carcinoma adrenocortical es más extensa y puede incluir la extirpación de parte de un órgano vecino.

Los efectos secundarios más específicos son hormonales. Después de extirpar un tumor que produce cortisol, la otra glándula suprarrenal ha estado apagada, por lo que se dan esteroides alrededor de la cirugía y suelen continuarse por un tiempo; su endocrinólogo los irá reduciendo a medida que la glándula se recupere. Después de extirpar un feocromocitoma, la presión arterial y el azúcar en la sangre pueden bajar, y por eso el equipo vigila de cerca y usa líquidos intravenosos y dextrosa. Su equipo también revisará sus medicamentos para la presión después de la cirugía de un tumor productor de aldosterona o de catecolaminas, ya que la necesidad de ellos puede cambiar.

El mitotano causa insuficiencia suprarrenal (el cuerpo no puede producir suficientes hormonas esteroides propias), por lo que se receta hidrocortisona, a veces con fludrocortisona, y puede necesitarse de por vida. Los niveles altos de mitotano pueden ser difíciles de tolerar, y por eso se revisan los niveles en sangre. A las personas con reemplazo de esteroides a largo plazo, su equipo de endocrinología suele enseñarles cómo ajustar las dosis durante una enfermedad y cuándo buscar atención urgente.

La quimioterapia para el cáncer suprarrenal y los tratamientos para el feocromocitoma avanzado tienen sus propios efectos secundarios. Para el iobenguano I-131 de alta actividad específica, la NCCN informa náuseas, conteos sanguíneos bajos y cansancio como los más comunes. Su equipo de oncología le explicará los riesgos específicos de cualquier medicamento antes de comenzar y cómo se vigilarán.

- Tumor productor de cortisol: cortisol bajo temporal después de la cirugía; reemplazo de esteroides hasta que la otra glándula se recupere.
- Feocromocitoma: presión arterial baja y azúcar baja justo después de la cirugía; vigilancia estrecha.
- Mitotano: insuficiencia suprarrenal que requiere hidrocortisona con o sin fludrocortisona, a menudo de por vida; control de niveles en sangre.
- Cirugía abierta por cáncer: incisión más grande y posible extirpación de parte de un órgano cercano.

Seguimiento después del tratamiento

El seguimiento depende del tipo de tumor. Para los tumores benignos, el seguimiento se centra sobre todo en las hormonas y la presión arterial y lo dirige endocrinología. Para el carcinoma adrenocortical y el feocromocitoma, la NCCN da calendarios de estudios de imagen y análisis de sangre, resumidos en la tabla.

Para el carcinoma adrenocortical extirpado, la NCCN sugiere consultas cada 12 semanas a 12 meses durante un máximo de 5 años, y luego según lo indicado clínicamente, porque se considera que las recurrencias después de 5 años son muy raras. Para el feocromocitoma y el paraganglioma, el seguimiento continúa hasta 10 años, y más tiempo en personas con síndromes hereditarios o diagnosticadas a edad temprana. La NCCN señala que estos tumores pueden diseminarse muchos años después del primer diagnóstico, y por eso las personas diagnosticadas en la infancia, la adolescencia o la juventud necesitan una vigilancia cuidadosa de por vida.

Los calendarios son más frecuentes en los primeros años y si aparecen síntomas, y menos frecuentes cuando todo está estable. Su equipo definirá un calendario para usted.

Situación	Con qué frecuencia	Qué se revisa por lo general
Masa pequeña no funcional de aspecto benigno	No lo establece la NCCN; sigue las guías de incidentalomas de las sociedades de endocrinología	Repetir imágenes o pruebas hormonales solo si su equipo lo recomienda
Carcinoma adrenocortical, después de extirpación completa	Cada 12 semanas a 12 meses hasta 5 años, luego según lo indicado clínicamente	Considerar TC de tórax y TC o RM abdominal con contraste; marcadores hormonales si el tumor era funcional
Carcinoma adrenocortical irresecable o metastásico	Cada 12 semanas a 12 meses (cada 12 semanas si se observa una enfermedad indolente)	TC de tórax y TC o RM de abdomen y pelvis con contraste, o PET/TC con FDG; marcadores hormonales
Feocromocitoma o paraganglioma, después de la extirpación	Primer control de 12 semanas a 12 meses después de la cirugía; luego cada 6 a 12 meses en los años 1 a 3; anual en los años 4 a 10; después de 10 años según lo indicado clínicamente	Historia, examen, presión arterial, metanefrinas en plasma u orina; considerar TC de tórax y TC o RM de abdomen y pelvis
Feocromocitoma o paraganglioma irresecable o metastásico	Cada 12 semanas a 12 meses	Historia, examen, presión arterial, metanefrinas; imágenes como TC, RM, MIBG, PET con FDG o PET-SSTR según corresponda
Cambio genético conocido asociado con feocromocitoma	De por vida, a partir de los 6 a 8 años aproximadamente	Controles hormonales y clínicos adaptados al gen; puede preferirse la RM para limitar la radiación
Metástasis suprarrenal de otro cáncer	Según la guía del cáncer original	Lo define el equipo del cáncer original

QUÉ DICEN LAS GUÍAS · NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN) V2.2024

Después de extirpar un feocromocitoma o paraganglioma: historia, examen, presión arterial y metanefrinas cada 6 a 12 meses en los años 1 a 3 y anual hasta 10 años. Después de extirpar un carcinoma adrenocortical: seguimiento cada 12 semanas a 12 meses hasta 5 años (NCCN categoría 2A).

Vivir con un tumor suprarrenal y después de él

Para muchas personas, extirpar un tumor que produce hormonas cambia la vida diaria. La presión arterial puede mejorar y los medicamentos pueden reducirse, y los cambios causados por el exceso de

cortisol pueden disminuir con el tiempo. El ritmo es distinto en cada persona, y su endocrinólogo lo seguirá con usted.

Vivir con reemplazo de esteroides, ya sea temporal después de la cirugía de Cushing o de por vida con mitotano, significa tomar las pastillas a tiempo y saber qué hacer cuando está enfermo. Una identificación de alerta médica, que la NCCN sugiere para el feocromocitoma y el paraganglioma que secretan hormonas, puede ayudar al personal de emergencias a entender su condición rápidamente.

Un resultado genético puede generar preguntas para hijos, hermanos y padres. Los asesores genéticos pueden explicar quién más podría beneficiarse de las pruebas y cómo son los controles de por vida para los portadores.

La incertidumbre es difícil, sobre todo con un cáncer raro como el carcinoma adrenocortical, en el que la evidencia es limitada. La ansiedad, el ánimo bajo y el cansancio son comunes y tienen tratamiento. Pregunte a su equipo por consejería, grupos de apoyo y atención para sobrevivientes; la NCCN remite a las personas con feocromocitoma a su guía de supervivencia.

Ensayos clínicos y segundas opiniones

La NCCN afirma que el mejor manejo de cualquier paciente con cáncer es dentro de un ensayo clínico, y anima a participar. Esto es especialmente importante en el carcinoma adrenocortical y el feocromocitoma avanzado, donde existen pocos ensayos grandes y muchas preguntas siguen abiertas, como quién se beneficia del mitotano después de la cirugía.

Como los tumores suprarrenales son poco comunes, una segunda opinión puede ser valiosa, en especial una revisión de las imágenes y, después de la cirugía, de la patología, ya que el diagnóstico de carcinoma adrenocortical depende de una puntuación detallada. Pedir una segunda opinión es parte normal de la atención y no ofenderá a su equipo.

Puede buscar ensayos en [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) o preguntar a su oncólogo si algún ensayo es adecuado para su situación.

Cuándo comunicarse con su equipo médico

Comuníquese pronto con su equipo médico si nota síntomas nuevos o que empeoran, sobre todo durante la preparación para la cirugía, después de la cirugía o mientras recibe reemplazo de esteroides. Llame a emergencias si tiene dolor de pecho, desmayo, dificultad grave para respirar o un aumento repentino y grave de la presión arterial.

- Episodios de latidos fuertes, sudoración, desmayos o lecturas de presión arterial muy altas, sobre todo con un feocromocitoma conocido o sospechado.
- Mareo o sensación de desmayo al ponerse de pie mientras toma bloqueadores alfa antes de la cirugía.
- Después de la cirugía: fiebre, dolor abdominal que empeora, enrojecimiento o secreción de la herida, o lecturas de presión arterial muy bajas.

- Mientras toma hidrocortisona o después de la cirugía de un tumor de cortisol: vómitos, no poder retener las pastillas, debilidad intensa o sensación de desmayo.
- Dolor abdominal o de espalda nuevo, llenura temprana o pérdida de peso sin explicación después del tratamiento de un cáncer suprarrenal.
- Regreso de síntomas previos como presión arterial en aumento, potasio bajo, aumento de peso o debilidad muscular.

Preguntas frecuentes de los pacientes

Un estudio encontró una masa suprarrenal por accidente. ¿Es cáncer?

Por lo general, no. La NCCN afirma que la mayoría de los tumores suprarrenales que no producen hormonas son benignos y pueden dejarse sin tratamiento. Su equipo revisará las hormonas y analizará con cuidado las imágenes para estar seguros.

¿Por qué necesito pruebas hormonales si me siento bien?

Un exceso hormonal puede ser leve y aun así afectar la presión arterial y el azúcar en la sangre con el tiempo, y hay que descartar un feocromocitoma antes de cualquier procedimiento. La NCCN recomienda pruebas hormonales para toda masa suprarrenal.

¿Por qué mi médico no quiere hacer una biopsia de la masa?

En la mayoría de los casos, las imágenes y las pruebas hormonales bastan para decidir, y una aguja en un feocromocitoma no reconocido podría ser peligrosa. La NCCN reserva la biopsia principalmente para una posible diseminación de otro cáncer, y solo después de descartar un feocromocitoma.

¿Qué significa el número de unidades Hounsfield en mi informe?

Mide la densidad en una TC sin contraste. Un número menor de +10 sugiere un adenoma benigno rico en grasa. Los números más altos llevan a un estudio de lavado con contraste o a una RM.

¿La cirugía se hará por incisiones pequeñas?

Para los tumores benignos que producen hormonas y para el feocromocitoma, la NCCN prefiere la vía mínimamente invasiva cuando es segura. Cuando se sospecha cáncer, la NCCN recomienda cirugía abierta para extirpar el tumor completo y reducir el riesgo de diseminación.

¿Por qué debo tomar pastillas durante 1 a 2 semanas antes de la cirugía del feocromocitoma?

Manipular el tumor puede liberar grandes cantidades de hormonas del tipo de la adrenalina y causar subidas peligrosas de la presión. Los bloqueadores alfa, más líquidos y más sal durante 7 a 14 días hacen la cirugía mucho más segura.

¿Necesitaré pastillas de esteroides después de la cirugía?

Si su tumor producía cortisol, sí, por lo general durante un tiempo, porque la otra glándula necesita tiempo para reactivarse. Si toma metoprolol, el reemplazo suele necesitarse de por vida. Su endocrinólogo guiará la dosis.

¿El carcinoma adrenocortical tiene cura?

Cuando se encuentra mientras todavía está limitado y se extirpa por completo con márgenes libres, la cirugía ofrece la mejor oportunidad de curación. Algunas personas necesitan tratamiento adicional, y cuando el cáncer se ha diseminado, el tratamiento busca controlarlo; se recomiendan los ensayos clínicos.

¿Mi familia debe hacerse pruebas?

La NCCN recomienda asesoramiento y pruebas genéticas para toda persona con carcinoma adrenocortical, feocromocitoma o paraganglioma. Si se encuentra un cambio genético, a los familiares se les puede ofrecer la prueba y, si sale positiva, controles de por vida.

¿Por cuánto tiempo tendré seguimiento?

Depende del tumor. Después de la cirugía de un cáncer suprarrenal, la NCCN sugiere seguimiento hasta 5 años y luego según sea necesario. Después de la cirugía de un feocromocitoma, el seguimiento continúa hasta 10 años, y de por vida en personas con síndromes hereditarios.

Glosario

Glándulas suprarrenales

Dos glándulas pequeñas que producen hormonas y se encuentran encima de los riñones.

Corteza suprarrenal

La capa externa de la glándula suprarrenal, que produce cortisol, aldosterona y andrógenos.

Médula suprarrenal

La parte interna de la glándula suprarrenal, que produce adrenalina y noradrenalina.

Incidentaloma

Una masa suprarrenal descubierta por casualidad en un estudio hecho por otro motivo.

Adenoma

Un tumor benigno (no canceroso) de la corteza suprarrenal; la masa suprarrenal más común.

Tumor funcional

Un tumor que produce demasiada cantidad de una hormona.

Unidades Hounsfield (UH)

Una medida de la densidad del tejido en la TC. Los adenomas benignos ricos en grasa suelen medir menos de +10 UH sin contraste.

Lavado del contraste

La rapidez con que el medio de contraste sale de una masa en la TC. Un lavado mayor del 60% a los 15 minutos sugiere un tumor benigno.

Suprarrenalectomía (adrenalectomía)

Operación para extirpar una glándula suprarrenal, por incisiones pequeñas (mínimamente invasiva) o por una incisión abierta más grande.

Aldosteronismo primario

Exceso de aldosterona de las glándulas suprarrenales, que causa presión arterial alta y a veces potasio bajo.

Muestreo de venas suprarrenales

Una prueba que toma sangre de cada vena suprarrenal con un tubo delgado para ver qué lado produce demasiada aldosterona.

Síndrome de Cushing

Los efectos del exceso de cortisol, como aumento de peso en el tronco, debilidad, presión alta y azúcar alta.

ACTH

Una hormona de la hipófisis que indica a las glándulas suprarrenales que produzcan cortisol. Está baja cuando un tumor suprarrenal produce cortisol por su cuenta.

Feocromocitoma

Un tumor de la médula suprarrenal que produce catecolaminas (hormonas del tipo de la adrenalina).

Paraganglioma

Un tumor parecido al feocromocitoma que crece fuera de la glándula suprarrenal, a lo largo de cadenas de nervios.

Metanefrinas

Productos de la descomposición de la adrenalina y la noradrenalina que se miden en sangre u orina para buscar un feocromocitoma.

Bloqueo alfa

Medicamentos como la doxazosina o la fenoxibenzamina que se dan antes de la cirugía de un feocromocitoma para controlar la presión arterial.

Carcinoma adrenocortical

Un cáncer raro que comienza en la corteza suprarrenal.

Mitotano

Un medicamento oral que destruye el tejido de la corteza suprarrenal y se usa para el carcinoma adrenocortical.

Insuficiencia suprarrenal

Cuando el cuerpo no puede producir suficientes hormonas esteroideas propias; se trata con hidrocortisona y a veces fludrocortisona.

Dosis de estrés de esteroideos

Medicamento esteroide adicional que se da alrededor de la cirugía cuando el cuerpo puede no producir suficiente cortisol por sí solo.

Ki-67

Una medida de laboratorio de cuántas células tumorales se están dividiendo; valores más altos sugieren un crecimiento más rápido.

PET/TC con FDG

Un estudio que usa un marcador a base de azúcar para mostrar tumor activo en cualquier parte del cuerpo.

Metástasis

Cáncer que se ha diseminado desde donde comenzó a otra parte del cuerpo.

Fuentes

Estas son las guías profesionales a partir de las cuales se escribió esta página. Tienen derechos de autor de sus sociedades y aquí se enlazan en lugar de copiarse. Cuando una sociedad publica una versión gratuita para pacientes, también se incluye el enlace.

- **National Comprehensive Cancer Network (NCCN) v2.2024:** NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Neuroendocrine and Adrenal Tumors
<https://www.nccn.org/guidelines/guidelines-detail?category=1&id=1448>
<https://www.nccn.org/patientresources/patient-resources/guidelines-for-patients>

Esta guía es educación general escrita a partir de guías clínicas publicadas. No es consejo médico, no describe la atención de ninguna persona en particular y no reemplaza el criterio de su propio equipo médico. Las guías cambian; las versiones utilizadas se indican arriba.