

# Metástasis orbitaria de carcinoma adrenocortical. A propósito de un caso

## *Adrenocortical carcinoma metastatic to the orbit. Case report*

RODRÍGUEZ MELIÁN LJ<sup>1</sup>, PÉREZ ÁLVAREZ J<sup>1</sup>, DÍAZ ARRIAGA J<sup>1</sup>,  
CABRERA MARRERO B<sup>1</sup>, JEREZ OLIVERA E<sup>1</sup>, CRESPO LLORDEN A<sup>1</sup>,  
CARDONA GUERRA P<sup>2</sup>

### RESUMEN

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un paciente de 41 años de edad con clínica de dolor ocular en ojo izquierdo de 15 días de evolución. La exploración oftalmológica mostró un exoftalmos asociado a una disminución de la motilidad ocular junto con pliegues coroideos. La IRM objetivó una tumoración orbitaria de origen incierto.

**Discusión:** El carcinoma adrenocortical es un tumor infrecuente, siendo aún mas infrecuente sus metástasis orbitaria.

**Palabras clave:** Adrenocortical, metástasis, órbita.

### ABSTRACT

**Case report:** We report the case of a 41 years old man who referred pain in his left eye during the previous 15 days. In the ophthalmic examination we observed reduced mobility , exoftalmus, and choroid folds. MRI showed an orbit tumor of unknown origin.

**Discussion:** The adrenocortical carcinoma is uncommon tumor, and its orbital metastases are even more uncommon.

**Key words:** Adrenocortical, metastases, orbit.

---

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria.

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina.

<sup>2</sup> Doctor en Medicina.

Correspondencia:  
Luis J. Rodríguez Melián  
Hospital Universitario Insular  
Servicio de Oftalmología  
Avenida Marítima del Sur, s/n  
Las Palmas de Gran Canaria

## INTRODUCCIÓN

El carcinoma adrenocortical es un tumor poco frecuente y extremadamente letal. Uno de cada tres pacientes diagnosticado de tumor adrenal presenta afectación metastásica en el momento del diagnóstico, y aproximadamente el 80% las desarrolla en el curso de la enfermedad. La metástasis orbitaria de dicho tumor es muy rara, existiendo pocas referencias en la literatura médica sobre dicha afección.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un hombre de 41 años de edad que acude al Servicio de Urgencias del Hospital Universitario Insular de Gran Canaria, con cuadro de dolor ocular en ojo izquierdo de 15 días de evolución. Como antecedentes personales de interés destaca carcinoma suprarrenal bilateral, intervenido satisfactoriamente en diciembre 1999 de glándula suprarrenal izquierda, y en agosto 2004 de glándula derecha.

A la exploración oftalmológica presentaba una agudeza visual (AV) de 1 en ojo derecho (OD), y de 0,8 en el ojo izquierdo (OI). Explorando anejos y otros, se observó un exoftalmos axial inferior junto con una limitación de la motilidad, de la musculatura ocular extrínseca, principalmente a la elevación. La biomicroscopía (BMC) mostró una leve inyección conjuntival, el resto de la exploración resultó ser anodina. La presión intraocular era de 18 mm Hg. (OD), y de 21 mm de Hg. (OI). En el fondo de ojo (FO) apreciamos una exploración dentro de los límites de la normalidad (OD); y pliegues coroideos (OI).

Se solicita TAC orbitario con/sin contraste, donde se objetiva tumoración intraorbitaria medial a cono muscular desde ecuador de globo hasta vértice orbitario, con desplazamiento temporal de estructuras, sin límites bien definidos. Se solicita a continuación IRM con/sin contraste, donde se informa el hallazgo de una tumoración orbitaria izquierda compatible con Rbdomiosarcoma.

Se establece diagnóstico diferencial ante una masa orbitaria y clínica de dolor ocular

entres: metástasis, pseudotumor inflamatorio, celulitis orbitaria, oftalmopatía distiroidea, tumor linfoide, linfangioma, sarcoidosis, hemangioma cavernosos, etc. Se solicita interconsulta a Oncología.

Ante la operabilidad del sujeto y la posible resecabilidad de dicha tumoración se opta por extirpar la lesión. Bajo anestesia general se realiza una orbitotomía lateral con extensión de la incisión hasta pliegue palpebral 1/3 interno. Se extirpa lesión en ángulo superointerno de la órbita, siendo imposible extraer el vértice interno, que se introduce en el canal óptico. Se envían muestras a anatomía patológica (lesión y contenido quístico). A la exploración oftalmológica intraoperatoria, el sujeto presentaba pupila en midriasis hiporreactiva, junto con papila hiperémica con bordes borrados.

La evolución postquirúrgica es favorable, presentando miosis sin edema ni restricción



Fig. 1: Carcinoma suprarrenal derecha.



Fig. 2: Funduscopya ojo izquierdo: pliegues coroideos.

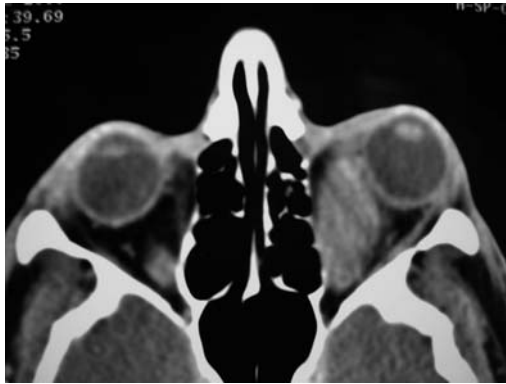


Fig. 3: IRM.  
Corte transversal.

de la motilidad, aumentando su agudeza visual hasta 0.6 (OI) al alta el tercer día.

En controles ambulatorios posteriores el paciente no ha presentado hallazgos de interés. Durante esos controles, se ha recibido el resultado de Anatomía Patológica, siendo para el contenido líquido un resultado negativo para malignidad; y para la lesión, recibida a posteriori, compatible con carcinoma adrenocortical.

En la actualidad el paciente se encuentra libre de afectación metastásica, según ha descartado el Servicio de Oncología mediante TAC total body y analítica general. El paciente se encuentra asintomático, desempeñando una vida social y laboral completa.

## DISCUSIÓN

La mayoría de las metástasis en la región ocular ocurren en el tracto uveal, especialmente en la parte posterior de la coroides. La metástasis de los tejidos blandos de la órbita son relativamente infrecuentes; y la mayoría de los oftalmólogos, oncólogos y radiólogos tienen poca o ninguna experiencia sobre las mismas. Aun así, es bien sabido, que una clínica de proptosis o desplazamiento ocular con limitación de la motilidad en un paciente con antecedentes de patología oncológica debe hacernos sospechar la posibilidad de una afectación metastásica de la órbita (1).

En lo concerniente al carcinoma adrenocortical, es una rara neoplasia de mal pronóstico; su incidencia es 1-2 casos por millón de personas por año, lo que supone un 0,05-

0,2% de todos los tumores, variando según las series (2,3). Generalmente, suele estar comprometida una glándula adrenal, aunque se han descrito casos de afectación bilateral, siendo éste nuestro caso. Aproximadamente un paciente de cada tres afectados tiene metástasis cuando el tumor primario es detectado, y la afectación metastásica se desarrollará en un 80% de los sujetos. Aun siendo frecuentes las metástasis, de este infrecuente tumor, la afectación orbitaria es excepcional, existiendo una mínima experiencia sobre la misma. De mayor tamaño que un adenoma adrenal, su superficie es blanda, con aspecto nodular y frecuentemente muestra hemorragias y necrosis (2).

Las edades de presentación de metástasis orbitarias es muy amplia, discurriendo desde los 5 hasta los 91 años, con una media de 62 años. Se afectan por igual ambas órbitas, localizándose el componente principal en la parte anterior de la órbita, siendo generalmente lesiones solitarias (1). Las metástasis suprarrenales tienden más frecuentemente a afectar a mujeres con una edad media de 46 años, aunque se han descrito casos en un amplio rango de edad (2). En el caso de afectación orbitaria, otras series sitúan la edad media en 40 años (32-49), con una mayor afectación en el género masculino, afectándose la órbita izquierda con mayor frecuencia (3). Nuestro paciente, varón de 41 años de edad, presentaba compromiso de la órbita izquierda.

Los síntomas y signos de presentación, son los ya referidos; limitación a la motilidad ocular (54%), desplazamiento del globo ocular (54%), proptosis (50%), blefaroptosis (49%), masa palpable (43%), pérdida o disminución de la agudeza visual (23%), dolor (17%), masa visible (17%), enoftalmos (11%) y diplopía (9%). La forma de presentación suele ser abrupta en la mayoría de los síntomas, al igual que en otras patologías, como el pseudotumor orbitario, que debe entrar en el diagnóstico diferencial (1). En la estirpe adrenal los principales signos oculares descritos son exoftalmos, alteración de la motilidad ocular, disminución de la agudeza visual y diplopía; siendo la diplopía y la proptosis los signos que suelen preceder al diagnóstico del tumor

primario, en caso de no haber sido diagnosticado previamente (3).

En general, el diagnóstico se establece en base a una orientación a través de la historia clínica, un exhaustivo examen oftalmológico y alguna prueba de imagen que confirme los hallazgos clínicos. En cuanto a la prueba de imagen a solicitar, no existe un criterio claro sobre TAC orbitario vs IRM orbitaria, aunque existen recomendaciones en función de la sospecha del origen del tumor primario (1). Casos de carcinoma adrenocortical descritos en la literatura han usado indistintamente TAC o IRM. Se recomienda también la toma de biopsia previa a cualquier tipo de intervención terapéutica, siendo en algunos casos imposible debido a la localización de lesiones inaccesibles a la simple escisión; debiendo removerse el tumor íntegramente mediante biopsia abierta (1,2). Actuando de manera razonable, procedimos a la realización de una prueba de imagen, en nuestro caso el TAC, pero ante la no certeza de origen y límites, solicitamos la IRM; para posteriormente proceder a la biopsia escisional con el objetivo de extraer la tumoración íntegramente.

Se han barajado distintas opciones terapéuticas en las metástasis orbitarias; según la estirpe celular, respuesta a tratamientos previos, quimiosensibilidad, radiosensibilidad, resecabilidad, operabilidad, y otras (1). En pacientes con carcinoma adrenal metastásico, la cirugía de resección es el principal tratamiento, pudiéndose combinar con otras terapéuticas, ya sean quimioterapia o radioterapia. El Mitotane, un análogo de un pesticida de uso comercial, es capaz de promover la atrofia de tejido adrenal, siendo utilizado como agente quimioterápico, sin mejorar la supervivencia. Otros agentes usados son, Cisplatino, Adriamicina, Doxirubicina y VP16, con resultados dispares. También ha sido usada la radioterapia para tratamiento de focos metastásicos (2). En nuestro caso, se realizó resección del tumor, no quedando claro si se extrajo completamente la lesión debido a límites imprecisos a nivel del vértice. Hemos solicitado interconsulta a Oncología para descartar compromiso sistémico y valorar la

posibilidad de tratamiento quimioterápico adyuvante y/o radioterapia.

En general, las metástasis orbitarias implican un peor pronóstico dentro de la supervivencia del individuo, variando según la estirpe del tumor primario (1). La media de supervivencia en la mayoría de los carcinomas adrenales con compromiso orbitario, va desde los 14 hasta los 23 meses, con 20-36% de los pacientes vivos a los 5 años. El tiempo desde la aparición de signos oculares hasta la muerte fue en algunos casos de 2-3 meses (3). Recientes estudios identifican tres factores pronósticos independientes de riesgo en tumores resecables: tamaño, presencia de hemorragias dentro del tumor y el número de mitosis. Tumores primarios de tamaño mayor a 12 cm, la presencia de hemorragias y/o un número de mitosis mayor a 6 con un aumento de 10x, implican un pronóstico desfavorable, que se agrava si presenta uno, dos o tres de los factores de riesgo (2).

En resumen, las metástasis orbitarias predominan en adultos, presentándose de forma unilateral en la mayoría de los casos, debiendo tenerse en cuenta el raro carcinoma adrenocortical. El diagnóstico se obtendrá por una historia clínica dirigida, una exploración oftalmológica, una prueba de imagen y, a ser posible, una biopsia pre-tratamiento. La resección completa es el tratamiento de elección, pudiendo ser necesario la terapia adyuvante con quimioterapia y/o radioterapia. Aún controlando el tumor primario y las metástasis, la supervivencia a largo plazo es pobre.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Shields JA, Shields CL, Brotman HK, Carvalho C, Perez N, Eagle Rc Jr. Cancer metastatic to the orbit: the 2000 Robert M. Curts Lecture. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2001 Sep; 17(5): 346-54.
2. Bartley GB, Campbell RJ, Salomao DR, Bradley EA, Marsh WR, Bite U. Adrenocortical carcinoma metastatic to the orbit. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2001 May; 17(3): 215-20.
3. Ameniya T, Hayashida H, Dake Y. Metastatic orbital tumors in Japan: a review of the literature. *Ophthalmic Epidemiol.* 2002 Feb; 9(1): 35-47. Review.