

Hemorragia suprarrenal con hipertensión y excreción aumentada de ácido vanilil mandélico

Drs. M. Eugenia Willshaw Z., * Agustina Oleese D., ** Manuel Neira S., *** Santiago Rubio A., ** Carlos Gutiérrez R. ****

ABSTRACT

We present a case of unilateral adrenal hemorrhage in an infant three months old with hypertension and increased excretion of vanilil mandelic acid in twenty four hours urine.

He was operated though radiology was very typical of adrenal hemorrhage in order to exclude a neural crest tumor. We comment this exceptional evolution and the possible explanation.

La hemorragia suprarrenal en el período de recién nacido puede adoptar fundamentalmente dos formas clínicas. Una con gran compromiso general y signos de shock que tiene pocas expectativas de sobrevida y otra asintomática y que se detecta solamente como hallazgo radiológico posterior. Su frecuencia es baja (en una revisión de 3.637 necropsias se encontraron 43 casos). Presentamos aquí un caso de hemorragia suprarrenal unilateral que evolucionó con una masa palpable en el flanco y que por tener cifras tensionales elevadas y un pattern de laboratorio alterado constituyó un problema de diagnóstico diferencial y una conducta exploratoria.

CASO CLINICO

Lactante de sexo masculino referido a los 3 meses de vida desde Cauquenes por presentar una masa palpable en el flanco izquierdo y que se estimó podía ser un riñón poliquístico. Ingresa en buenas condiciones generales, regular estado nutritivo, signos cutáneos de dermatitis seborreica, supuración del oído derecho.

El abdomen se aprecia distendido, hígado palpable a 3 cm del reborde, consistencia normal. En el flanco izquierdo se palpa masa de 5 x 4 cm, superficie irregular, consistencia aumentada, que no pelotea y que no parece ser sensible.

Entre sus antecedentes perinatales cabe mencionar: 5.º hijo, embarazo de evolución normal, parto espontáneo con período expulsivo rápido, en Hospital de Nueva Imperial. Peso de nacimiento: 4.630 gramos y talla de 52 cm. Tuvo ictericia desde el 3er. día de vida, tratada con luminoterapia. Derivado al Hospital Regional de Temuco permanece 15 días y es dado de alta con los diagnósticos de: Recién Nacido a término, grande para edad gestacional, riñón poliquístico, ictericia fisiológica. Se solicita pielografía descendente informada como eliminación normal del medio de contraste. Por encima del riñón izquierdo se ve una masa redondeada, calcificada, de límites precisos que parece corresponder a una hemorragia suprarrenal.

En varias oportunidades se constatan cifras tensionales altas que fluctúan entre 120/60 y 160/80. Este hecho sumado al tamaño de la masa palpable ponen en duda el diagnóstico y hacen investigar posibilidad de neuroblastoma.

Se solicitan otros exámenes:

Hemograma: GR: 4.250.000, HTO: 37%, Hb: 12,6 gr%, G. blancos: 10.900, caracteres normales. VHS: 11 mm/l.ª hora.

Examen orina: normal.

Telerradiografía de tórax: normal.

Acido vanilil-mandélico: 16,38 mg/gramo.

de creatinina: (VN 2,57 - 6,13)

creatinina: 63,75 mg/24 h.

Mielograma: normal

Una 2.ª determinación de VMA también da valor mayor que el normal (11,38 mg/gr de creatinina) para el laboratorio.

* Servicio Endocrinología Infantil Hospital Militar

** Servicio de Pediatría Hospital Militar

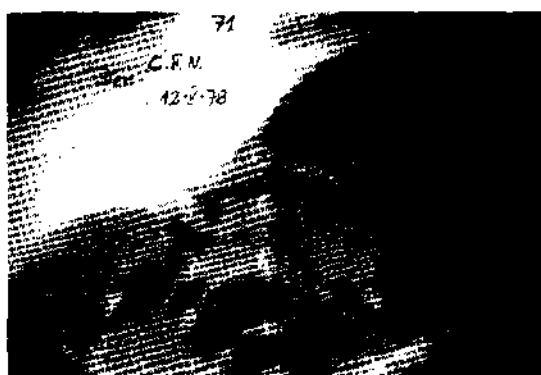
*** Servicio de Rayos Hospital Militar

**** Servicio de Cirugía Infantil Hospital Militar

Gráfico 1. Masa redondeada, calcificada de límites precisos en región suprarrenal izquierda.



Gráfico 2 y 3. Evolución radiológica de la masa calcificada y que coincide con lo descrito en una hemorragia suprarrenal neonatal.



Por la concomitancia de una masa palpable unilateral calcificada de ubicación sobre el riñón, hipertensión y excreción aumentada de ácido vanílic mandélico se decide explorar quirúrgicamente para descartar un tumor de la cresta neural (Neuroblastoma).

En la intervención se encuentra: hígado de aspecto normal, suprarrenal derecha de tamaño y consistencia normal. Suprarrenal izquierda aumentada de tamaño. Adrenalectomía izquierda.

El estudio anatomopatológico revela: trozo ovoideo de 3.5 cm en su eje mayor, superficie externa irregular. Se reconoce estructura suprarrenal con un centro de material café rojizo blando, ocupando aparentemente la porción medular de la glándula.

Histológicamente se reconoce glándula suprarrenal con los 3 componentes. En la zona medular, extenso proceso necrótico hemorrágico en cuya periferia se observan macrófagos cargados de hemosiderina y abundantes depósitos de calcio que sugiere una verdadera barrera; no es posible demostrar existencia tumoral de neuroblastoma.

CONCLUSION

Hematoma suprarrenal calcificado. Evoluciona bien la presión arterial, se normaliza y es dado de alta a los 6 meses de vida.

DISCUSION

Este paciente ofrece en su historia clínica hechos frecuentes de observar en una hemorragia suprarrenal y otros excepcionales y que no hemos visto publicados anteriormente en la literatura revisada.

En relación a los hechos habituales podemos diferenciar: los hallazgos clínicos, radiológicos y de laboratorio.

Hechos clínicos habituales observados en este caso: peso alto de nacimiento, parto laborioso, ictericia de mayor intensidad o más prolongada, masa palpable en el flanco.

Hallazgos radiológicos típicos: En la 2.^a o 3.^a semana de vida se presentan al examen radiológico simple, pequeñas calcificaciones agrupadas en forma de mora sobre el polo superior del riñón con un fino halo de intensidad cálcica circunscribiendo el proceso. Controles posteriores revelan regresión parcial de la magnitud y extensión de las calcificaciones suprarrenales.

Hallazgos de laboratorio: Normalidad de los exámenes de función suprarrenal (salvo compromiso bilateral extenso que lleva a insuficiencia suprarrenal y eliminación de vanílic mandélico normal).

Pese a tener elementos clínicos y radiológicos bastante característicos a favor de hemorragia suprarrenal en regresión y con calcificación secundaria, hubo argumentos para plantear otro diagnóstico como el neuroblastoma, fundamentado en la comprobación repetida de presión arterial aumentada y elevación de las cifras de ácido vanílic mandélico por gramo de

creatinina en 2 oportunidades. Posteriormente al estudio histológico de la masa suprarrenal que permitió descartar neuroblastoma tenemos que tratar de explicar la hipertensión y las alteraciones de laboratorio. En cuanto a hipertensión, es posible observarla cuando el tamaño de la masa es de tal magnitud que lleva a una compresión de algún vaso arterial importante o cuando la destrucción de la glándula permite la entrega masiva de esteroides suprarrenales a la circulación, lo que ocurriría en los primeros días de la hemorragia y no en una etapa tan posterior. Los valores VMA aceptados como normales para lactante son mayores que los consignados en el laboratorio. En una revisión de Gittow y Cols. de 140 niños normales entre un mes y 18 años de edad permitió agruparlos por edad. Estas grandes fluctuaciones en los valores se van minimizando en relación con su avance en edad, logrando igualar prácticamente los valores del adulto alrededor de los 15 años. En el menor de 12 meses las variaciones son extremas siendo su expresión por gramo de creatinina la más adecuada ya que las variaciones diurnas en la excreción de VMA son mínimas. Diapositiva 4.

Tabla 1

Valores de excreción de VMA según edades
(de Gittow y cols.)

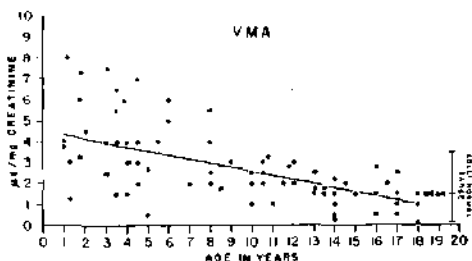


Fig. 1. The VMA excretion ($\mu\text{g}/\text{mg}$ creatinine) of children from 1 through 18 years of age (solid line shows estimated line of regression).

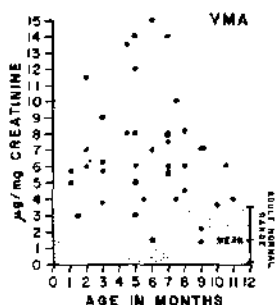


Fig. 2. The VMA excretion ($\mu\text{g}/\text{mg}$ creatinine) of children under one year of age.

0.25 to 2.5) by 15 years of age. A linear relationship between age and level of excretion was observed above 4 years of age (Fig. 3).

Total metanephrine excretion of normal adult subjects, 0.06 to 1.20 (mean = 0.42) μg per milligram creatinine, was not achieved until 15 years of age. The observations relative to VMA and HVA excretion noted previously were similar for NMH + M excretion (Table I, Fig. 4) with the excep-

Los valores fluctúan en 15 lactantes menores de 1 año entre 2 y 15 $\mu\text{g}/\text{mg}$ de creatinina. Esta gran variabilidad podría ser la explicación de los valores en nuestros pacientes, especialmente en los primeros meses de la vida, ya que sabemos que la estabilización de los valores y aproximación a las cifras del adulto es un problema de madurez en el tiempo. Está obviada la preparación dietética previa al examen. Existe un caso publicado de coexistencia de neuroblastoma y hemorragia suprarrenal lo que histológicamente se habría descartado en nuestro paciente.

RESUMEN

Se presenta un caso de hemorragia suprarrenal unilateral en un lactante de 3 meses que presentó hipertensión y valores mayores de excreción de VMA en orina de 24 h, lo que llevó a la exploración quirúrgica, pese a la radiología altamente sugerente de Hemorragia Suprarrenal para descartar un tumor de la cresta neural. Se descartaron concomitancia de hemorragia suprarrenal y tumor de cresta neural.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Hugo Pumarino C. y Laboratorio de Endocrinología del Hospital José Joaquín Aguirre, quien efectuó determinaciones de ácido vanílic mandélico y al Dr. J. J. Latorre (Servicio Anatomía Patológica Hosp. Calvo Mackenna) por el estudio histopatológico correspondiente.

REFERENCIAS

- ¹ Behrman, R. Neonatal-perinatal medicine. 2.ª edición. Saint Louis, C. V. Mosby Co., 1977.
- ² Black, J. et al. Natural history of adrenal haemorrhage in the newborn. Arch. Dis. Child. 48: 183, 1973.
- ³ Catel, W. Diagnóstico en pediatría. Salvat Editores, S.A., 1967.
- ⁴ Eklof, O. Large asymptomatic adrenal haematomas in the neonate. Acta Radiol. 11: 481, 1971.
- ⁵ Gardner, L. Newer knowledge of adrenocortical disturbances. Ped. Clin. North. Amer. 4: 895, 1957.
- ⁶ Goldzieher, M. et al. The syndrome hemorrhage in the newborn. Vol. 16, N.º 2, 1932.
- ⁷ Gross, M. et al. Diagnosis and treatment of neonatal adrenal haemorrhage. J. Pediatr. Surg. 2: 308, 1967.
- ⁸ Kuhn, J. et al. Clinical and radiographic features of massive neonatal adrenal haemorrhage. Ped. Radiol. 99: 647, 1971.
- ⁹ Pumarino, y otros. Excreción urinaria de VMA en hipertensos esenciales y neuroblastomas. Rev. Méd. Child. 105(8), 1977.
- ¹⁰ Raffensperger, J. et al. Abdominal masses in children under one year of age. Surg. 63: 514, 1968.
- ¹¹ Rose, J. et al. Massive adrenal haemorrhage in newborn. Radiol. 98: 263, 1971.
- ¹² Stevenson, et al. Adrenal calcification in young children. Arch. Dis. Child. 36: 187, 1961.
- ¹³ Wagner, A. Bilateral haemorrhagic pseudocysts of the adrenal glands in a newborn. Am. J. Roent. 86: 540, 1961.