

Mielolipoma adrenal: Reporte de un caso

Adrenal Myelolipoma: A case report

**Mónica Terry M., Carlos Ochoa V., Nahum Tamayo C., Gloria Siu Ting Ch.,
Eduardo Terry C.¹, Victoria Palomino D.²**

RESUMEN

Se presenta el inusual caso de mielolipoma adrenal extendido al espacio retroperitoneal, en una mujer de 68 años con antecedentes de diabetes mellitus e hipertensión arterial y con historia de dolor lumbosacro, infección urinaria recurrente y anemia megaloblástica. Hallado incidentalmente en una ecografía renal fue confundido inicialmente con hipernefroma, linfoma y sarcoma retroperitoneal, hasta ser demostrado histológicamente en muestras tomadas por laparotomía exploratoria, no siendo quirúrgicamente removido. El mielolipoma es un tumor benigno compuesto por tejido adiposo maduro y elementos hematopoyéticos. El tumor es hormonalmente inactivo, puede ser adrenal unilateral, bilateral, extradrenal o mixto. Se presenta una revisión detallada de la patofisiología, epidemiología, detalles clínicos y métodos diagnósticos acerca de este tumor.

ABSTRACT

The unusual case of adrenal myelolipoma extended to the retroperitoneal space is presented, in a 68 year-old woman with records of diabetes mellitus, systemic hypertension and history lumbosacral pain, urinary tract infection and megaloblastic anemia.

It was found incidentally in a renal ultrasonography and confused initially with hypernephroma, lymphoma or retroperitoneal sarcoma, until being histologically demonstrate in samples taken by laparotomy, not being removed surgically. The myelolipoma is a benign tumor composed by mature adipose tissue and hematopoyetic elements. The tumor is hormonally inactive, it can be unilateral, bilateral, extraadrenal or mixed.

A detailed review of the patophysiology, epidemiology, clinical features and diagnostic methods about this tumor is presented.

REPORTE DE UN CASO

Se evalúa a una paciente (mujer) de 68 años, referida de Arequipa, con antecedentes de diabetes mellitus e hipertensión arterial con complicaciones tardías y de difícil control, e infección urinaria demostrada en tres oportunidades en menos de 6 meses. Ella refería dolor lumbosacro irradiado hacia hipogastrio, tipo hincada de 10 meses de evolución. Al comprobarse infección urinaria, se inicia tratamiento antibiótico con beta-lactámicos, el cual es suspendido prematuramente por rash urticariforme. De forma ambulatoria se realiza ecografía renal, hallándose masa dependiente de polo superior de riñón izquierdo. En posterior tomografía abdominal (fig.1) se halla extensa masa retroperitoneal con infiltración del hilio renal izquierdo. Se le realiza también un a resonancia magnética nuclear (RMN) que informa diferenciación mediocre del polo superior renal izquierdo, se aprecia igualmente una masa retroperitoneal de D10 a D12,

1. Servicio de Medicina Interna 7C. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins - EsSalud.
2. Departamento de Patología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins - EsSalud.



paravertebral derecha e izquierda y engloba a la aorta y a la vena cava inferior (figs. 2 y 3). Con posibles diagnósticos de hipernefroma, linfoma o sarcoma retroperitoneal, la paciente ingresa a nuestro hospital donde se realiza biopsia a cielo abierto y no la escisión total de la masa, por laparotomía exploratoria. Se halla una zona densa, fibrosa que compromete el área intercavaoáptica hasta la bifurcación en vasos ilíacos, por el extremo distal, y los vasos mesentéricos superiores, por el extremo proximal. No se encontraron conglomerados ganglionares, sólo “espesamiento” del tejido graso retroperitoneal.



Figura 1: Imagen tomográfica de la masa en el polo superior del riñón izquierdo

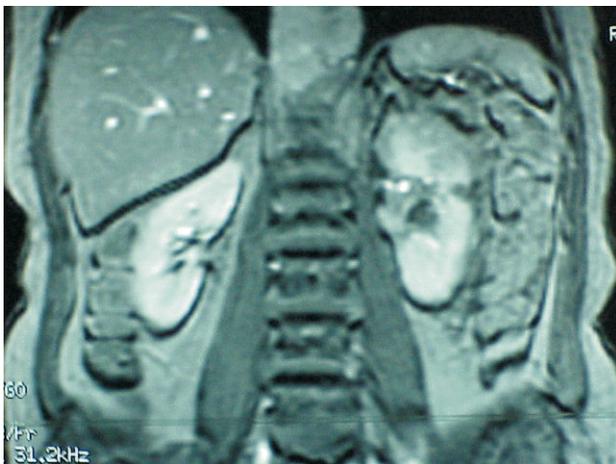


Figura 2: Vista de la masa en un corte de RMN

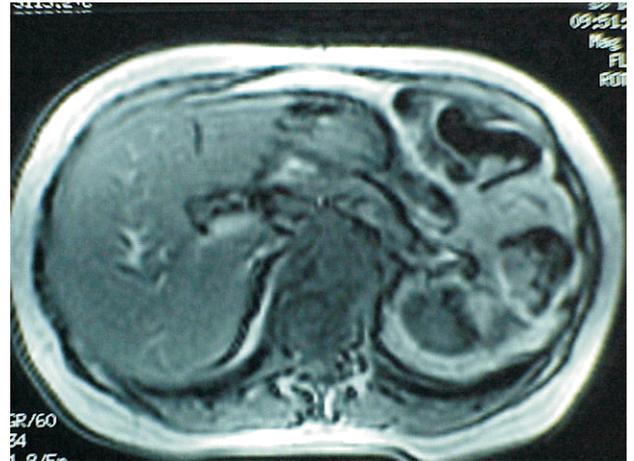


Figura 3: RMN obsérvese el compromiso retroperitoneal extenso que involucra los grandes vasos.

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

Se halló un tejido pardo rosado de consistencia blanda, descrito por el cirujano como “espesamiento” del tejido graso retroperitoneal, ubicado en el área intercavaoáptica, de diámetros no definidos, irregular, no circunscrito. Lamentablemente sólo se extrajo tejido graso, linfóide y hepático, sin exploración del área retroperitoneal. El examen histológico mostró células pequeñas redondas, sin caracteres de atipicidad que en áreas adoptan aspecto mielóide y en otras, aspecto de tejido adiposo (fig. 4 y 5). Los estudios de inmunohistoquímica descartaron la posibilidad de una neoplasia maligna de estirpe epitelial y linfomatoso. Tampoco se demostró tejido ectópico adrenal. Fue la resonancia magnética la que determinó el origen adrenal de la masa y su extensión retroperitoneal.

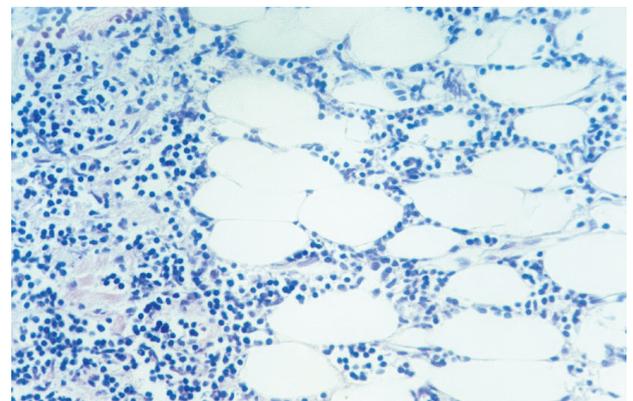


Figura 4: Preparado H-E. Obsérvese el tejido adiposo y una abundante cantidad de células de aspecto mielóide



El presente es un caso excepcional, pues se han descrito en la literatura mielolipomas adrenales y extradrenales, no habiéndose reportado ambos simultáneamente.

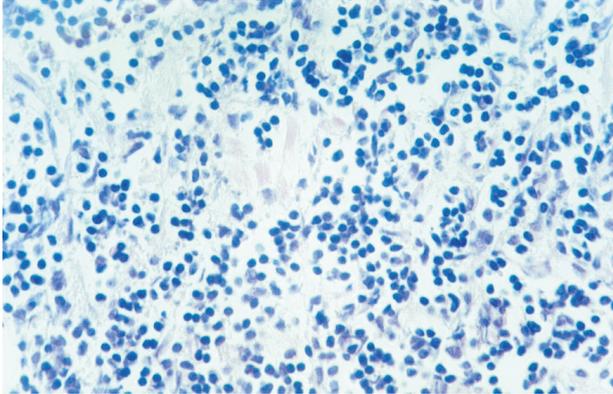


Figura 5: A mayor aumento se observan las células mieloides

DISCUSIÓN

El mielolipoma es un raro tumor benigno (“tumorlike”) compuesta por variable cantidad de tejido adiposo maduro y elementos hematopoyéticos de las tres series y en cualquier estadio^{1,3,4,6}. Descrito por primera vez por Gierke en 1905², el término “mielolipoma” fue acuñado por Oberling en 1929⁵.

La frecuencia determinada en autopsias está entre 0.08% y 0.2%⁸. Con la aparición de la ultrasonografía, TC y RM, su hallazgo es más frecuente; en un estudio de 210 tumores adrenales incidentales, 7% fueron mielolipomas⁹. Por tanto, la mayoría de lesiones son pequeñas y asintomáticas, descubiertas incidentalmente y formando parte, de los llamados incidentalomas⁷. Sin embargo, pueden haberlos de tamaños superiores a 30 cm y sintomáticos¹.

El origen del mielolipoma permanece desconocido pero varias teorías se han propuesto. Collins sostiene que son sitios de hematopoyesis extramedular¹. Aunque cabe resaltar que en la actualidad se ha concluido que este fenómeno es muy distinto, hallándose dentro del diagnóstico diferencial.

Otras teorías incluyen desarrollo de restos

mesenquimales embrionicos en las glándulas adrenales, desarrollo de émbolos de médula ósea diseminados hematógicamente⁴, estimulación prolongada de eritropoyetina⁶, estimulación prolongada de hormona adrenocorticotropa o cortisol^{3,6}. Meaglia y Schmidt 1992 apoyan la hipótesis de la aparición de metaplasia de las células reticuloendoteliales de capilares sanguíneos en la glándula adrenal como respuesta a estímulos tales como necrosis, infección o estrés¹⁰. Esta última teoría es la más aceptada actualmente.

La mayoría de mielolipomas se ubican en la glándula adrenal (85%) y si se ubican en esta glándula, usualmente tienen nidos de células adrenales y carecen de una cápsula verdadera que los separe de ella^{1,3,4,6}. La llamada pseudocápsula que tendrían, correlaciona histológicamente con restos de corteza adrenal y la cápsula adrenal⁴.

Más difícilmente se describen mielolipomas extraadrenales (15%), los que suelen ubicarse en el área retroperitoneal, presacral, renal y perirrenal, mediastino, pleura, hígado, estómago, fosas ilíacas y fascia muscular^{1,3,4,6}. No contienen tejido adrenal, son encapsulados y bien circunscritos^{3,6}. Los pacientes tienden a ser de más edad (media de 64 años), con leve predominancia femenina⁴.

En una serie de 1997, el 85% de pacientes con mielolipoma adrenal fueron caucásicos y la relación hombre/mujer fue de 2 a 3. Las lesiones más comúnmente ocurren entre la quinta y séptima décadas de vida. Ninguna muerte ha sido reportada, así como tampoco transformación maligna¹.

El mielolipoma es usualmente asintomático pero ocasionalmente se presenta con dolor en flancos o inespecífico, que puede ser secundario a hemorragia intratumoral o peritumoral, hematuria o masa¹. Se han asociado otras manifestaciones como hepatomegalia o sangrado gastrointestinal (alto y bajo), cuando se refieren al crecimiento tumoral y se han hallado entidades asociadas como carcinoma no metastásico,



adenoma pituitario, hidronefrosis, pielonefritis, enfermedad de Paget del hueso, anemia perniciosa o megaloblástica⁶. La presentación clínica más dramática del mielolipoma es la hemorragia aguda.

El componente graso del mielolipoma es macroscópico en la mayoría de pacientes, y es diagnosticado cuando es descubierto en imágenes por sección. La técnica preferida es la tomografía computarizada, pero cuando el tumor es extenso y no se logra discernir el órgano original afectado se recomienda la arteriografía o la RM^{1,4}.

La mayoría de mielolipomas son hormonalmente no funcionales. Sin embargo, se han reportado mielolipomas con disfunción endocrina (hiperplasia adrenal congénita, enfermedad de Addison, síndrome de Cushing, síndrome de Conn, hiperaldosteronismo y adenoma adrenal virilizante)^{3,4}. De allí que algunos autores hayan dividido los mielolipomas en adrenales aislados, adrenales con hemorragia, extradrenales y mielolipomas en otras condiciones patológicas⁴.

El diagnóstico diferencial incluye adenoma adrenal, carcinoma adrenal, angiomiolipoma renal, liposarcoma y linfoma retroperitoneal, carcinoma renal y hematopoyesis extramedular^{1,3}. Esta última entidad se confunde con mielolipoma extradrenal pero a diferencia de éste, representa una complicación de desórdenes mieloproliferativos, enfermedades esqueléticas

severas, anemias secundarias o hemoglobinopatías, deficiencias enzimáticas de las células rojas o carcinomatosis, es multifocal, no están circunscritos o encapsulados, no tiene tejido adiposo, se ubican frecuentemente en el espacio paravertebral torácico y tienen hiperplasia eritroide^{3,6}.

Pacientes con mielolipomas pequeños o asintomáticos son monitorizados clínicamente. Test radiológicos de rutina parecen ser innecesarios para lesiones pequeñas. Tumores adrenales sintomáticos son tratados por adrenalectomía. Ocasionalmente grandes tumores silentes son extirpados para prevenir recurrencia o ruptura.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Saroja Adusumilli, *Medicine* 2001 June.
2. Gierke E. Ubre Knochenmarksgewebe in der nebenniere. *Beitr Path Anat* 1905, 7:311-325.
3. *African Journal of Urology* 2002, vol 8, N1, 39-41.
4. Kenney PJ, Wagner BJ, Rao P Myelolipoma: CT and pathologic features. *Radiology* 1998; 208: 87-95.
5. Uberling C. Les formations myelolipomatouses. *Bull Cancer* 1029; 18: 234-246.
6. Karl T, Chen K, Fellix E. Extraadrenal mielolipoma. *Am J Clin Pathol* 1982; 78: 386-389.
7. Up to Date version 10.3. Incidentaloma adrenal.
8. Olsson CA, Krane RJ, Klugo RC, Selikowitz SM. Adrenal myelolipoma. *Surgery* 1973; 73: 665-670.
9. Aso Y, Homma Y. A survey on incidental adrenal tumors in Japan. *J Urol* 1992; 147: 1478-1481.
10. Meaglia JP, Schmidt JD. Natural history of an adrenal myelolipoma. *J Urol* 1992; 147(4): 1089-90.

Consultas a la siguiente dirección: spmi@terra.com.pe