



Mielolipoma suprarrenal pediátrico como simulador del tumor de Wilms

RESUMEN

El mielolipoma suprarrenal es un tumor benigno extremadamente raro en la edad pediátrica que se asocia con disfunción endocrina y puede simular otras neoplasias como el tumor de Wilms; en la literatura inglesa solamente se han reportado 3 casos en menores de 16 años.

Material y método: mujer adolescente de 16 años con facies pletórica (cara de luna llena), hirsutismo y vello con distribución androide. Por medio de estudios de imagen se demostró un tumor de localización suprarrenal. Se llevaron a cabo dos cirugías (biopsia incisional de riñón derecho y, posteriormente, nefrectomía radical). El segundo reporte histopatológico concluyó tumor suprarrenal con características histológicas de mielolipoma.

Discusión: todo lo que se conoce con respecto al mielolipoma ha sido descrito en adultos. Si el tumor es de origen suprarrenal y de dimensiones considerables podría simular un tumor de Wilms en pacientes pediátricos. Sin embargo, los estudios de imagen permiten evaluar adecuadamente sus características y patrón de crecimiento.

Conclusión: el mielolipoma suprarrenal, una patología rara en niños, debe ser considerado como diagnóstico diferencial en la evaluación de los tumores retroperitoneales.

Palabras clave: mielolipoma suprarrenal, niños, tumor de Wilms.

Pediatric suprarenal myelolipoma as simulator of Wilms' tumor

ABSTRACT

Suprarenal myelolipoma is a benign tumor extremely rare in children, which is associated with endocrine dysfunction and may simulate other neoplasms such as Wilms' tumor; in the English-language literature only 3 cases have been reported in children under 16 years.

Material and method: Adolescent female patient age 16 years with plethoric facies (full-moon face), hirsutism, and body hair with android distribution. Image studies showed a suprarenal tumor. Two surgeries were performed (incisional biopsy of right kidney and, subsequently, radical nephrectomy). The second histopathological report concluded suprarenal tumor with histological characteristics of myelolipoma.

Discussion: Everything we know about myelolipoma has been described in adults. If the tumor is of suprarenal origin and of considerable size it may simulate a Wilms' tumor in pediatric patients. However, image studies help to properly evaluate its characteristics and growth pattern.

Conclusion: Suprarenal myelolipoma, a rare pathology in children, should be considered as a differential diagnosis in evaluating retroperitoneal tumors.

Key words: suprarenal myelolipoma, children, Wilms' tumor.

Luna-Vicencio A¹
Guerrero-Avedaño G²

¹Residente de cuarto año de la Especialidad en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica.

²Médico de Base del Servicio de Radiología e Imagen. Servicio de Radiología e Imagen del Hospital General de México. Dr. Balmis 148, CP 06726, México, D.F.

Recibido: 21 de julio 2015

Aceptado: 8 de septiembre 2015

Correspondencia: Abraham Luna Vicencio
neoalv_13@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Luna-Vicencio A, Guerrero-Avedaño G. Mielolipoma suprarrenal pediátrico como simulador del tumor de Wilms. Anales de Radiología México 2015;14:389-394.

INTRODUCCIÓN

El mielolipoma es un tumor benigno raro que contiene tejido graso maduro intercalado con tejido hematopoyético semejante a la médula ósea.¹ La primera descripción del mielolipoma se remonta a 1905 por Gierkey y el término se acuñó por primera vez en 1922 por Oberling.¹ Se han descrito cuatro patrones clinicopatológicos del tumor: mielolipoma adrenal aislado, mielolipoma adrenal con hemorragia aguda, mielolipoma extraadrenal y mielolipoma asociado con alteraciones hormonales,¹ todos ellos en pacientes adultos. Constituye aproximadamente 3% de los tumores adrenales primarios con incidencia, en algunas series de autopsias, de 0.06 a 0.2%.² Se origina en la mayoría de los casos en la glándula suprarrenal, con otras localizaciones menos frecuentes en mediastino, retroperitoneo, mesenterio y pelvis.^{3,4} Esta neoplasia es extremadamente rara en la edad pediátrica. Para nuestro conocimiento, en la literatura inglesa solamente se han reportado 3 casos de esta patología en menores de 16 años.⁵⁻⁶ Estos tumores no son hormonalmente activos *per se* y usualmente son asintomáticos, a menos que presenten hemorragia interna o crecimiento considerable y ejerzan efecto compresivo.³ Más raramente, algunos focos mielolipomatosos están asociados, en algunos pacientes, con disfunción endocrina como el síndrome de Cushing, sea éste clínico o subclínico.^{7,8} El objetivo de este artículo es dar conocer una patología pediátrica rara que, por su presentación clínica, hizo pensar en múltiples neoplasias (hepática y renal) y que, de acuerdo con sus características y patrón de crecimiento tumoral, por medio de estudios de imagen se demostró su localización suprarrenal.

MATERIAL Y MÉTODO

Mujer 16 años recibida en el Servicio de Urgencias sin antecedentes de importancia. Padecimiento de hace un mes caracterizado por dolor punzante y progresivo en mesogastrio e

hipocondrio derecho, sin desencadenantes, que cede con el reposo, así como fiebre esporádica. Hallazgos en la exploración física: peso 63 kg, talla 155 cm, IMC 26, FC 120x, FR 24x, temperatura 36.5°C, TA 100/65 mmHg, facies pletórica (cara de luna llena), síndrome de derrame pleural, hepatomegalia de 15 cm, hirsutismo: vello de distribución androide e hipertrichosis de las cuatro extremidades. Estudios de laboratorio: hiperglucemia (glucosa 185 mg/dL); aumento de transaminasas hepáticas (ALT 85 U/L, AST 120 U/L), lactato-deshidrogenasa (9 207 U/L) y proteína C reactiva (231 mg/L); marcadores tumorales negativos (B-hCG, alfafetoproteína, antígeno CA-19-9 y antígeno carcinoembrionario); perfil hormonal (estradiol, FSH, LH, progesterona y testosterona), urea y creatinina sin alteraciones. Recibió evaluación de los servicios de pediatría y cirugía por sospecha clínica de hepatocarcinoma y tumor de Wilms, respectivamente, así como del servicio de endocrinología que solicitó pruebas de cortisol y de 17-hidroxiprogesterona. Estudios de imagen: radiografía de tórax y abdomen superior con derrame pleural y borramiento del contorno renal derechos (Figura 1). Ultrasonido que mostró lesión tumoral heterogénea adyacente al polo superior del riñón derecho, con desplazamiento caudal de este último (Figuras 2 y 3). Tomografía computada con contraste intravenoso que demostró lesión retroperitoneal, encapsulada, con patrón de atenuación mixto (Figura 4) y que, por su patrón de crecimiento, depende de la glándula suprarrenal derecha, desplazando al parénquima hepático y renal adyacentes (Figuras 5 y 6). Se realizó una primera cirugía con toma de biopsia incisional del riñón derecho y reporte histopatológico de pielonefritis aguda y crónica abscedadas, sin evidenciar tumor. Posteriormente se lleva a cabo la segunda intervención quirúrgica con nefrectomía radical derecha. Patología reportó producto de nefrectomía radical (riñón y suprarrenal) con tumor suprarrenal bien delimitado, de 17 cm de eje mayor con áreas de color amarillo intenso, algunos pequeños nódulos color blanco grisáceo



Figura 1. Radiografía simple de tórax y abdomen superior: borramientos del receso costodiafrágico y contorno renal derechos con algunas densidades cálcicas (flecha).



Figura 2. Ultrasonido con transductor convexo, plano transversal: lesión heterogénea con áreas hiperecogénicas (estrella), hipoeicas (punto) e hiperecogenicidades con sombra acústica posterior (flecha).



Figura 3. Ultrasonido con transductor convexo, plano sagital: desplazamiento (flechas) del parénquima hepático y renal por la lesión tumoral suprarrenal.



Figura 4. Tomografía con contraste IV, plano axial: lesión encapsulada, de realce heterogéneo, con predominio de áreas hipodensas (-100 UH), otras de mayor densidad (52 UH) e hiperdensas (250 UH), así como áreas de necrosis.

de 0.5 cm y necrosis extensa (90%); así como órgano residual (riñón) de 7.2 × 5.3 × 2.3 cm, sin alteraciones histológicas. El resultado anatómopatológico concluyó mielolipoma de glándula suprarrenal (Figura 7). La evolución de la pacien-



Figura 5. Tomografía con contraste IV, plano coronal: patrón de crecimiento tumoral de la lesión retroperitoneal suprarrenal.

te es satisfactoria, actualmente en seguimiento por consulta externa.

DISCUSIÓN

Todo lo que se conoce respecto al patrón de crecimiento, las características y hallazgos particulares del mielolipoma en estudios de imagen ha sido descrito en pacientes adultos. Por radiografía simple puede delimitarse una lesión radioluciente que condiciona borramiento del contorno renal, si el tumor es lo suficientemente grande y su contenido predominantemente graso.¹ De igual manera pueden observarse densidades cálcicas asociadas. Por ultrasonido el tumor muestra la morfología de una lesión sólida, predominantemente hiperecogénica por el tejido graso, con algunas regiones hipoeoicas correspondientes al componente hematopoyético o hemorrágico.^{1,3} Si



Figura 6. Tomografía con contraste IV, en plano sagital: desplazamiento secundario del parénquima hepático y renal adyacentes.

el tumor tiene calcificaciones éstas se delimitan como hiperecogenicidades que proyectan sombra acústica posterior.^{1,3} Por tomografía el mielolipoma se aprecia como una lesión encapsulada con patrón de atenuación predominantemente hipodenso (-100 UH),^{1,3,8} alternando áreas hiperdensas (35-40 UH). Las calcificaciones asociadas se observan con rangos mayores de atenuación (> 130 UH). Por resonancia magnética las características son semejantes a las que se describen en la tomografía. Los elementos grasos muestran hiperintensidad en secuencias T1 corroboradas con supresión grasa. Los elementos mieloides muestran hipointensidad en secuencias T1 e intensidad de señal intermedia en secuencias T2.^{3,8} La hemorragia asociada en estos tumores

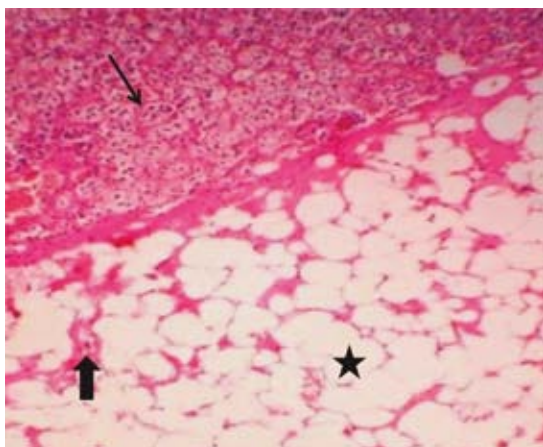


Figura 7. Corte histológico de la lesión (hematoxilina y eosina): corteza adrenal periférica (flecha delgada), adipocitos maduros (estrella), células hematopoyéticas y megacariocitos (flecha gruesa).

se aprecia como intensidad de señal variable en relación con la degradación hematológica.³ Si el tumor es de origen suprarrenal y de dimensiones considerables el riñón (por su relación anatómica retroperitoneal) estará desplazado en sentido caudal, lo que podría confundir su aparente origen simulando un tumor de Wilms en pacientes pediátricos. Sin embargo, los estudios de imagen permiten evaluar adecuadamente al mielolipoma por sus características y patrón de crecimiento tumoral. En la tomografía puede distinguirse el “signo de la punta” negativo en donde el órgano adyacente a la lesión muestra bordes obtusos debido a la compresión tumoral extrínseca (Figura 8).

Clínicamente, los pacientes refieren dolor abdominal agudo, choque hemorrágico por rotura o distensión abdominal a consecuencia del crecimiento tumoral.⁹ Otros pacientes pueden cursar concomitantemente con disfunción hormonal, como síndrome de Cushing⁷ y asociarse, aunque de manera incidental, con obesidad, hipertensión y diabetes.^{7,10} En nuestro caso, clínicamente

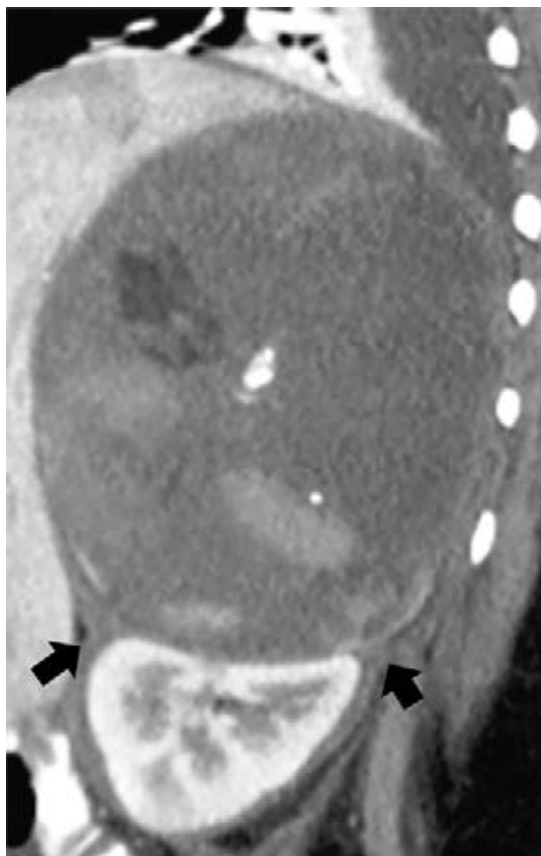


Figura 8. Acercamiento de tomografía computada con contraste IV: “signo de la punta negativo” por compresión tumoral a nivel suprarrenal (flechas).

se integró síndrome de Cushing, lo que denota en algunos mielolipomas la presencia de un tumor hiperfuncionante (como en aquellos casos con microadenomas asociados).⁷

La terapia consiste en resección quirúrgica para aquellos pacientes con lesiones sintomáticas y complicadas (esto es, en tumores con tamaño mayor a 4 cm con áreas de hemorragia o necrosis), así como aquellos casos en los que exista sospecha alta de malignidad⁹ como en nuestra paciente, al considerar la probabilidad de tumor de Wilms por su edad. El abordaje quirúrgico se realiza ya sea con cirugía laparoscópica (en lesiones de

6-8 cm) o abierta (vía transabdominal o lumbar con acceso subcostal o posterior en tumores de mayor tamaño)⁹ como en nuestro caso. Para nuestro conocimiento solamente se han reportado 3 casos de mielolipoma adrenal en pacientes pediátricos: en un varón de 16 años¹⁰ y en dos mujeres de 14 y 11 años de edad^{5,6} con características y patrón de crecimiento, por estudios de imagen, similares a los observados por nosotros.

CONCLUSIONES

Concluimos que el mielolipoma suprarrenal, una afección rara en niños, debe ser considerado como diagnóstico diferencial en la evaluación de los tumores retroperitoneales, sobre todo en aquellos pacientes con datos clínicos de disfunción hormonal. Los estudios de imagen de abordaje (radiografía y ultrasonido) y de extensión (tomografía) permiten demostrar de manera óptima sus características, relaciones anatómicas y patrón de crecimiento. Asimismo, la evaluación adecuada por los médicos de diversas especialidades y su correcta correlación clínica tendrán una repercusión importante en la decisión terapéutica para llevar a cabo mejores enfoque y planificación clínica y quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Rao P, Kennedy PJ, Wagner BJ, et al. Imaging and pathologic features of myelolipoma. *Radiographics* 1997;17:1373-1385.
2. Lam K, Lo C. Adrenal lipomatous tumors: A 30 year clinicopathological experience at a single institution. *J Clin Pat* 2001;54:707-12.
3. Craig WD, Fanburg-Smith JC, Henry LR, et al. Fat-containing lesions of the retroperitoneum: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2009;29:261-290.
4. Arzanian MT, Khaleghnejad-Tabari A, Shamsian BS, et al. Generalized myelolipoma. *Arch Iranian Med* 2006;9(3):274-276.
5. Barman S, Mandal KC, Mukhopadhyay M. Adrenal myelolipoma: An incidental and rare benign tumor in children. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2014;19:236-9.
6. Cobanoglu U, et al. Adrenal myelolipoma in a child. *Pediatr Surg Int* 2005;21(6):500-2.
7. Bhansali A, Dash RJ, Singh SK, et al. Adrenal myelolipoma: Profile of six patients with a brief review of literature. *Int J Endocrinol Metab* 2003;1:33-40.
8. Lattin GE, Sturgill ED, Marko J, et al. Adrenal tumors and tumor-like conditions in the adult: Radiologic pathologic correlation. *Radiographics* 2014;34:805-829.
9. Todorov G, Lukanova Ts, Georgiev M. Surgical treatment of adrenal myelolipoma. *J Clin Med* 2010;3(3):24-30.
10. Ammoury RF, Heptulla RA, Tatevian N, et al. Laparoscopic adrenalectomy of an adrenal adenoma with myelolipoma relieves severe hypertension in a 16-year-old patient. *Pediatr Nephrol* 2006;21:433-436.