

Mielolipoma adrenal: Informe de dos pacientes

Adrenal myelolipoma: Report on two patients

Dr. José Silva Ortíz,

Dr. Rubén Virgilio Hernández S,

Dr. José Vicente Fonseca Morales,

Dr. Carlos Belmonte Montes,

Dr. Ignacio J. Magaña Sánchez,

MC. Jorge Cough Molina.

Resumen

Objetivo: Informar acerca de dos pacientes con mielolipoma adrenal.

Diseño: Descripción de casos.

Sede: Hospital de tercer nivel de atención.

Descripción de los pacientes: Se estudiaron retrospectivamente todos los casos de mielolipoma encontrados en el Hospital Central Militar hasta 1998. Se analizó: cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento quirúrgico, características histopatológicas y seguimiento. Se hizo además una revisión en la literatura de los mielolipomas publicados hasta 1998. Se encontraron dos pacientes con mielolipoma adrenal, uno diagnosticado por tomografía preoperatoriamente y corroborado histopatológicamente con la pieza quirúrgica. Clínicamente sintomático, con dolor y masa palpable, asociado a obesidad, hipertensión, diabetes, divertículos colónicos y litiasis vesicular. Se realizó cirugía abierta transabdominal. El otro paciente presentó un tumor carcinoide pulmonar que fue resecado. Un año después, se detectó por tomografía masa adrenal de 12 cm y otra hepática. Se hizo laparotomía abdominal, el informe de patología indicó: mielolipoma adrenal y ganglioneuroma.

Conclusión: Además de componentes hematopoyéticos y grasos, el mielolipoma puede presentar elementos óseos. Puede coexistir con ganglioneuroma adrenal, su hallazgo continúa siendo incidental. El manejo quirúrgico o expectante debe individualizarse en cada caso, pero se debe considerar la cirugía

Abstract

Objective: To report on two patients with adrenal myelolipoma.

Design: Description of cases.

Setting: Third health care level hospital.

Description of patients: We studied all the myelolipoma cases found at the Central Military Hospital until 1998. We found two patients, one diagnosed by means of a preoperative computer-assisted axial tomography (CAAT) and confirmed by histopathological analysis of the surgical sample. This patient presented clinical symptoms, coursing with abdominal pain and palpable mass, associated to obesity, hypertension, diabetes, colonic diverticuli, and biliary lithiasis. Trans-abdominal open surgery was performed. The second patient presented a pulmonary carcinoid tumor that was resected. A year later, through a CAAT, an adrenal mass of 12 cm was detected and another one in the liver. Abdominal laparotomy was performed and the pathological study revealed an adrenal myelolipoma and a ganglioneuroma.

Conclusion: Besides hematopoietic and fatty components, the myelolipoma can present bony elements and coexist with adrenal ganglioneuroma. Its detection remains incidental. Surgical or expectant treatment must be individualized for each patient, but surgery should be considered in the following cases: 1) a larger than 10 cm myelolipoma, 2) of any size but complicated, 3) when the histopathological diagnosis could not be confirmed by fine needle

Departamentos de Oncología Quirúrgica y Cirugía General del Hospital Central Militar, México.

Recibido para publicación: 14 de abril de 1999

Aceptado para publicación: 2 de junio de 1999

Correspondencia: Dr. José Silva Ortíz, Fernando Leal Novelo No. 7 P. 3 Circuito Comercial CD. Satélite.

Tels: 53 93 21 91, Fax: 55 93 13 90, Radio: 56 29 98 00 Clave: 9922350

en los siguientes casos: 1) Mielolipomas mayores de 10 cm, 2) De cualquier tamaño pero complicados, 3) Cuando el diagnóstico histopatológico no pudo corroborarse por punción con aguja fina, para manejo expectante, 4) Cuando no sea posible el manejo expectante y 5) Cuando el paciente así lo desee, de acuerdo al riesgo-beneficio.

Palabras clave: Mielolipoma, adrenal, incidentaloma, cirugía.
Cir Gen 2000;2:242-246

Introducción

El mielolipoma es un tumor poco frecuente, benigno, compuesto de tejido adiposo maduro y elementos hematopoyéticos diversos, histológicamente similares a la médula ósea normal. Algunos autores han informado también la presencia de tejido óseo en forma de espículas.¹⁻³ Se localiza comúnmente en las glándulas adrenales, 62%,⁴ pero también en sitios extra adrenales como son: retroperitoneo, mediastino, abdomen, pelvis, entre otros.⁵⁻⁹ Este tumor también se ha encontrado en algunos animales como: *Canis familiaris*, *Saguinus oedipus* y *Callithrix jacchus*.¹⁰⁻¹² Puede encontrarse como tumor único o múltiple.¹³ Se considera hormonalmente inactivo, aunque se han encontrado asociaciones de mielolipoma y trastornos endocrinológicos como hiperplasia adrenal congénita por defecto de 21-hidroxilasa,^{14,15} Síndrome de Conn,¹⁶ asociado a Cushing y pseudocushing.¹⁷ Sin embargo, no se ha demostrado que por sí mismo tenga relación directa con la alteración hormonal. Puede coexistir con otras patologías médicas como son diabetes, hipertensión, obesidad y otras enfermedades crónicas,¹⁸ además como hallazgo con algunos tumores como carcinoma adrenal y cáncer testicular.¹⁹ No se conoce la etiología de este tumor, se han mencionado hipótesis como la proliferación autónoma de células de médula ósea transferidas durante la embriogénesis, degeneración de células epiteliales de la corteza adrenal, metaplasia de células mesenquimales y émbolos de médula ósea.⁷ Se cree también que el mielolipoma y la mieloadiposis están estrechamente asociados y son de hecho la expresión de un simple proceso, que es tanto focal (mieloadiposis) como difuso (mielolipoma). Dicho proceso consiste en la diferenciación del mesénquima primitivo a tejido hamatopoyético y adiposo, pero también en casos raros, tejido óseo.¹⁵ La hipótesis más ampliamente aceptada se fundamenta en el cambio metaplásico de las células reticuloendoteliales de los capilares sanguíneos localizados en la glándula adrenal en respuesta a estímulos tales como, necrosis, infección o estrés.⁶ El tamaño es variable, la mayoría de los autores los señala de 3-10 cm, pero se han encontrado mielolipomas gigantes de más de 4 kg de peso y 30 cm de diámetro.

puncture, 4) when expectant management is not possible, and 5) when the patients desires the surgery.



Key words: Adrenal myelolipoma, surgery.
Cir Gen 2000;22:242-246

Los primeros tumores descritos fueron llamados incidentalomas, porque se encontraban incidentalmente como hallazgo durante estudios de imagen por otras causas; también se pueden encontrar en autopsias y en laparotomías como hallazgo incidental. Clínicamente pueden cursar asintomáticos o presentarse como efecto de masa, alteraciones gastrointestinales, dolor, e infección urinaria. Se pueden complicar con ruptura y hemorragia.⁴

El diagnóstico generalmente es por exclusión una vez que se han descartado otras alteraciones adrenales. Entre los métodos diagnósticos figuran: el ultrasonido, la tomografía computada, la resonancia magnética nuclear y la cintigrafía con 131I-6-beta-iodometil-19-norcolesterol. El método de imagen más preciso para el diagnóstico es la tomografía computada, la cual es capaz de diferenciar entre mielolipoma, hematoma agudo o crónico, quiste, hiperplasia, etcétera. Tomográficamente el mielolipoma es una masa bien definida, con cápsula de densidad grasa y con atenuación de -30 a -115 Unidades Hounsfield (UH). La aspiración con aguja fina es otra modalidad diagnóstica y permite confirmar el diagnóstico hecho con medios de imagen, la cual no sólo es capaz de diagnosticar mielolipoma, sino, además, otras patologías de la glándula adrenal.

Descripción de los casos

Caso 1: Mujer de 66 años, antecedentes de obesidad, hipertensión arterial sistémica de 10 años de evolución, diabetes mellitus tipo II y enfermedad diverticular de colon izquierdo. Un año de evolución con dolor atípico en hipocondrio izquierdo, esporádico de leve a moderada intensidad. A la exploración presentó masa palpable en hipocondrio izquierdo. Se realizó ultrasonido que mostró masa suprarrenal izquierda de 7.9x7 cm circular, de bordes regulares y litiasis vesicular. La tomografía reveló quiste renal izquierdo simple, calcificación aórtica y en glándula suprarrenal izquierda, una masa bien delimitada, capsulada, con densidad compatible a la de grasa de -0.84 UH. (**Figura 1**). Se realizaron estudios hormonales para determinación de ACTH, cortisol, aldosterona y ácido vanilil-mandélico y homovanílico, los cuales fueron normales. Con lo

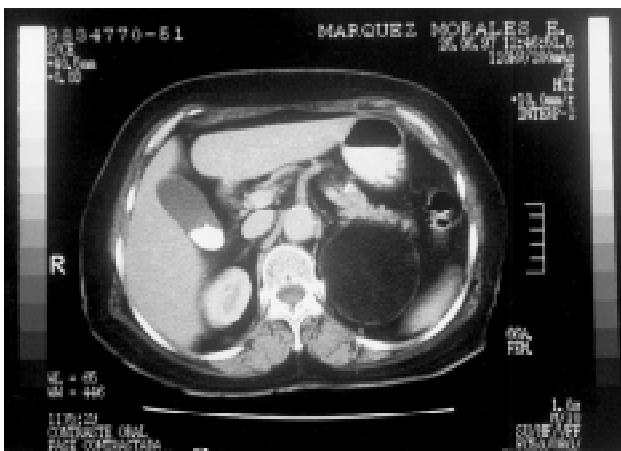


Fig. 1. TAC de abdomen que muestra litiasis vesicular y masa adrenal izquierda, redonda bien delimitada, con dimensiones de 7.9 x 7 cm con cápsula y densidad atenuada compatible a grasa de -84 UH.

anterior y con base en el hallazgo tomográfico se pensó en mielolipoma suprarrenal, se decidió realizar exploración quirúrgica transabdominal abierta con incisión subcostal izquierda, debido a que se trataba de un tumor sintomático manifestado por dolor abdominal, no se realizó biopsia con aguja fina. Se hizo colecistectomía simple y suprarrenalectomía. El estudio histopatológico informó: mielolipoma con dimensiones de 10x8x4 cm y colecistitis litiasica (**Figura 2**). Cursó su transoperatorio y posoperatorio sin complicaciones. Fue egresada y continúa en control como externa.

Caso 2: Hombre de 32 años, sin antecedentes de importancia, asintomático, en quien, durante un examen médico, se detectó tumor en pulmón izquierdo, se realizó tomografía y se encontró una masa con

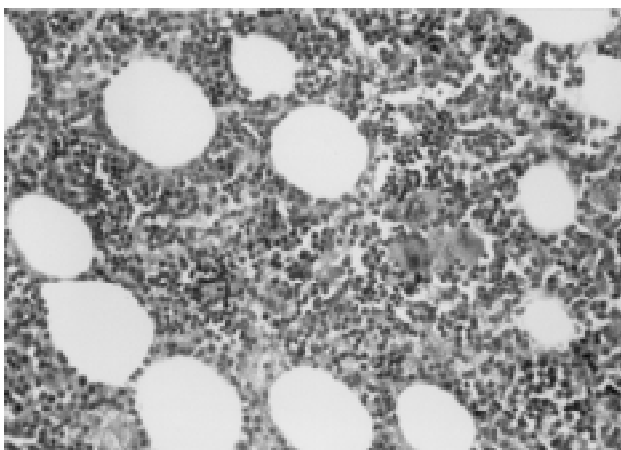


Fig. 2. Microfotografía de mielolipoma adrenal, con tinción de hematoxilina-eosina, ampliado a 40x, que muestra elementos grasos (círculos grandes claros) rodeados de elementos hematopoyéticos (círculos pequeños oscuros) con celularidad variable.

densidades variables y zonas quísticas, originalmente se pensó en secuestro pulmonar, por lo que se realizó arteriografía pulmonar, la cual no mostró irrigación propia de la masa. La broncoscopia sólo mostró bronquios amputados y rechazados por la masa, se tomó biopsia por punción y aspiración que informó: células compatibles con tumor carcinoide. Se realizó toracotomía posterolateral izquierda para lobectomía inferior. El informe histopatológico de la pieza reveló: tumor carcinoide de 4 cm de diámetro, congestión moderada, hilio pulmonar sin tumor y tres ganglios linfáticos hiliares libres de tumor. Fue egresado sin complicaciones. Se envió a seguimiento oncológico y, por nueva tomografía, un año después, se encontraron lesiones tumorales en hígado y suprarrenal izquierda, esta última con dimensiones de 12x4x4 cm. Se decidió realizar laparotomía exploradora haciendo suprarrenalectomía y resección de tumoración hepática. El informe histopatológico mostró: tejido hepático con metamorfosis grasa, sin alteraciones de los hepatocitos y suprarrenal con ganglioneuroma y mielolipoma coexistente (**Figura 3**). El paciente se recuperó y fue egresado sin complicaciones, continúa en control y con buen estado de salud, después de 7 años de seguimiento.

Discusión

El caso uno, se trató de una paciente obesa, hipertensa con enfermedad diverticular del colon y con un mielolipoma hormonalmente inactivo, sintomático (dolor) y con efecto de masa. El tumor se asoció a patologías médicas como son la obesidad, hipertensión, diabetes y arteriosclerosis, además de enfermedad diverticular del colon. En el paciente dos, el hallazgo fue incidental, se trató de un tumor hormonalmente inactivo y asintomático. Cabe mencionar que, en este paciente, el mielolipoma probablemente se asoció a un carcinoide pulmonar (ya que se desconoce desde cuándo estaban presentes) y coexistió con un ganglioneuroma adrenal, lo cual no se había informado previamente en la literatura. En cuanto al diagnóstico, el primer caso fue sospechado preoperatoriamente como mielolipoma, ya que tomográficamente mostró densidades compatibles con grasa de 84 UH con una cápsula y límites bien definidos, (**Figura 4**) además de que las determinaciones hormonales fueron normales. Sin embargo, otras posibilidades quedaban abiertas, debido a que no se corroboró con biopsia. Por las dimensiones tumorales de 7.9x7 cm y con síntomas manifestados por dolor, así como una masa palpable, no consideramos prudente darle manejo conservador, por lo que no se hizo biopsia por aspiración con aguja fina para confirmar el diagnóstico, ni siquiera como plan quirúrgico preoperatorio, ya que durante la cirugía se envió estudio transoperatorio histopatológico que confirmó el diagnóstico. En el caso dos, al realizar el estudio tomográfico y mostrar los tumores hepático y suprarrenal, se realizó laparotomía con adrenalectomía y resección de la lesión hepática. En este caso cabe mencionar que pese a los



Fig. 3. Fotografía de la pieza reseca, que muestra mielolipoma de 12x8x4cm, se puede apreciar su cápsula alrededor y en la parte inferior de la pieza se muestra el remanente de glándula suprarrenal.

avances de los métodos de imagen, estos tumores continúan presentándose como incidentalomas, como fue en este caso.

Se ha comentado en la literatura acerca del manejo de estos tumores, no se ha llegado a conclusiones universales aplicables a todos los casos, excepto el consenso general que existe de que hay que operar el tumor cuando está complicado ya sea por efecto de masa, dolor, hemorragia, ruptura, infección urinaria de repetición, etcétera. Con relación al tamaño tumoral, no existe un acuerdo general de cuál sea la medida óptima tumoral para decidir un manejo quirúrgico. En una investigación realizada por M. Han y colaboradores,²⁰ con relación a la historia natural y tratamiento del mielolipoma, se estudiaron 15 pacientes con 16 mielolipomas (uno de los pacientes presentó dos tumores) a los cuales se les dio manejo expectante fueron seguidos por un periodo, con media de 3.2 años



Fig. 4. Fotografía de mielolipoma cortado a la mitad, donde se aprecia, macroscópicamente, tejido de aspecto graso.

(rango de 0.3 a 10.8 años). De estos pacientes, 13 permanecieron asintomáticos y dos presentaron una vaga molestia abdominal, en seis pacientes la masa creció, en cinco permaneció sin cambios y en dos la masa disminuyó de tamaño. Los autores concluyeron que la mayoría de estos tumores pueden ser tratados en forma conservadora, que el patrón de crecimiento tumoral es variable y que no existe correlación del tamaño y crecimiento tumoral con los síntomas. Kasperlik ZA,²¹ estudió 208 masas adrenales diversas, incluidos 12 mielolipomas, encontró que los tumores descubiertos en forma incidental, que midieron más de 7 cm, se relacionan en mayor proporción con cáncer y que los menores de 4 cm generalmente fueron tumores benignos, por lo que recomienda operar un tumor adrenal si éste es mayor de 4 cm. Kenney-PJ menciona, en un estudio de 74 pacientes con 86 mielolipomas, que nueve de ellos presentaron hemorragia y que en éstos el diámetro medio fue de 14.2 cm, comparado con 9.9 cm de los que no sangraron; dicha correlación presentó una significación estadística con un valor de $P = 0.01$, concluye que los mielolipomas adrenales o extra adrenales complicados con hemorragia son más frecuentes cuando el tumor mide más de 10 cm.⁴

Cuando a un mielolipoma se le da manejo expectante, es necesario tener un diagnóstico preciso de la lesión y excluir tumores malignos, así como tumores productores de hormonas, para lo cual se deben hacer estudios hormonales y diagnosticar el mielolipoma con medios radiológicos, apoyados con biopsia por aspiración con aguja fina. La tomografía computada es capaz de diferenciar incidentalomas suprarrenales, distinguiendo entre carcinomas, hiperplasia adrenal, masas quísticas, mielolipomas, hematomas agudos o crónicos entre otros.

Sin embargo, para tener un diagnóstico más preciso, es necesario complementar los estudios de imagen con biopsia por aspiración con aguja fina, la cual en algunos estudios se menciona que es un método sensible y altamente específico para el diagnóstico de masas adrenales, no dando falsos positivos en los diagnósticos corroborados, otros indican que la certeza diagnóstica de este método es del 86%, pero que, en conjunción con los estudios de imagen, especialmente con la tomografía, se vuelve altamente específico y sensible para el diagnóstico, no sólo de mielolipoma, sino además de otros tumores, lo cual es importante y puede evitar así la necesidad de una cirugía diagnóstica. Una vez hecho el diagnóstico preciso de mielolipoma y tomada la decisión de hacer un manejo conservador, se recomienda revisar a los pacientes con un estudio tomográfico de control cada 3, 6, 12 y 18 meses luego del diagnóstico inicial y después seguir con los controles por tiempo indefinido, dependiendo de la evolución natural del tumor. Este tipo de manejo y seguimiento planteado por algunos autores no siempre está al alcance de los pacientes o la institución, ya que en primer lugar plantea un desgaste económico y en otros casos los pacientes se pierden por diversas razones. Por lo anterior, noso-

tros pensamos que el tipo de tratamiento se debe individualizar para cada paciente y de acuerdo a sus posibilidades, hacer un plan de tratamiento que puede ser quirúrgico, aun cuando el tumor sea pequeño y no esté complicado, o conservador, en cuyo caso se hará seguimiento. Una vez tomada la decisión de operar, ya sea como cirugía de urgencia por complicación de hemorragia o ruptura, o cirugía electiva, están descritas varias vías de abordaje para los tumores adrenales. Si la técnica es abierta, el abordaje puede ser por vía abdominal, posterolateral o posterior uni o bilateral. Estos tumores también se pueden tratar con cirugía laparoscópica, lo cual es un procedimiento viable, seguro, con recuperación rápida y con disminución de los costos hospitalarios, siempre y cuando el cirujano tenga la experiencia en este tipo de procedimientos.

Conclusión

El mielolipoma es un tumor que histológicamente se ha descrito con elementos grasos y hematopoyéticos en diversos grados, pero también puede presentar elementos óseos (descritos ocasionalmente por algunos autores). A pesar de contar con medios diagnósticos precisos, todavía se continúan detectando mielolipomas como incidentalomas, como fue nuestro caso en cuestión. El mielolipoma puede coexistir además de otros tumores ya descritos, como el ganglioglioma adrenal. El tratamiento del mielolipoma, cuando está complicado o es sintomático, es quirúrgico, si no está complicado, la decisión de operarlo dependerá de cada caso en particular y será independiente del tamaño tumoral, pero es recomendable considerar la cirugía en los tumores grandes, ya que por su tamaño dan efecto de masa a diferencia de los pequeños, además de que los mayores de 10 cm se complican con hemorragia. También está indicado operar un tumor adrenal por sospecha de malignidad, cuando no sea posible obtener un diagnóstico histopatológico preciso por punción con aguja fina, cuando no sea posible dar seguimiento y manejo expectante o cuando el paciente así lo pida previa valoración del riesgo-beneficio.

Referencias

- Noble MJ, Montague DK, Levin HS. Myelolipoma: an unusual surgical lesion of the adrenal gland. *Cancer* 1982; 49: 952-8.
- Oliva A, Duarte B, Hammadeh R, Ghosh L, Baker RJ. Myelolipoma and endocrine dysfunction. *Surgery* 1988; 103: 711-5.
- Rossi A, Incensati R. Bone tissue in adrenal myelolipoma: a case report. *Tumori* 1998; 84: 90-3.
- Kenney PJ, Wagner BJ, Rao P, Heffess CS. Myelolipoma: CT and pathologic features. *Radiology* 1998; 208: 87-95.
- Wagner JR, Kleiner DE, Walther MM, Linehan WM. Perirenal myelolipoma. *Urology* 1997; 49: 128-30.
- Sanders R, Bissada N, Curry N, Gordon B. Clinical spectrum of adrenal myelolipoma: analysis of 8 tumors in 7 patients. *J Urol* 1995; 153: 1791-3.
- Hofmocker G, Dämmrich J, Manzanilla García H, Frohmüller H. Myelolipoma of the adrenal gland associated with contralateral renal cell carcinoma: a case report and review of the literature. *J Urol* 1995; 153: 129-32.
- Goldman HB, Howard RC, Patterson AL. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma [case report]. *J Urol* 1996; 155: 639.
- Omdal DG, Baird DE, Burton BS, Goodhue WW Jr, Giddens EM. Myelolipoma of the thoracic spine. *AJNR. Am J Neuroradiol* 1997; 18: 997-9.
- Spangler WL, Culbertson MR, Kass PH. Primary mesenchymal (nonangiomatous/nonlymphomatous) neoplasms occurring in the canine spleen: anatomic classification, immunohistochemistry, and mitotic activity correlated with patient survival. *Vet Pathol* 1994; 31: 37-47.
- Yanai T, Taniguchi H, Sakai H, Yoshida K, Kimura N, Katou A, et al. Bilateral giant myelolipoma in the adrenal of a cotton-top tamarin (*Saguinus oedipus*). *J Med Primatol* 1996; 25(4): 309-12.
- Kakinuma C, Harada T, Watanabe M, Shibutani Y. Spontaneous adrenal and hepatic myelolipomas in the common marmoset. *Toxicol Pathol* 1994; 22: 440-5.
- Hunter SB, Schemankewitz EH, Patterson C, Varma VA. Extraadrenal myelolipoma. A report of two cases. *Am J Clin Pathol* 1992; 97: 402-4.
- Umpierrez MB, Fackler S, Umpierrez GE, Rubin J. Adrenal myelolipoma associated with endocrine dysfunction: review of the literature. *Am J Med Sci* 1997; 314: 338-41.
- Murakami C, Ishibashi M, Kondo M, Ohshiro S, Fujita M, Sato S, et al. Adrenal myelolipoma associated with congenital adrenal 21-hydroxylase deficiency. *Intern Med* 1992; 31: 803-6.
- Cormio L, Ruutu M, Giardina C, Selvaggi FP. Combined adrenal adenoma and myelolipoma in a patient with Conn syndrome. Case report. *Panminerva Med* 1992; 34: 209-12.
- Ito T, Asano K, Nomura K, Hori M, Wakui S, Kikuchi Y, et al. Two cases of adrenal myelolipoma. *Acta Pathol Jpn* 1992; 42: 221-6.
- El-Mekresh MM, Abdel-Gawad M, El-Diasty T, El-Baz M, Ghoneim MA. Clinical, radiological and histopathological features of adrenal myelolipoma: review and experience with further eight cases. *Br J Urol* 1996; 78: 345-50.
- Adesokan A, Adegboyega PA, Cowan DF, Kocurek J, Neal DE Jr. Testicular "tumor" of the adrenogenital syndrome: a case report of an unusual association with myelolipoma and seminoma in cryptorchidism. *Cancer* 1997; 80: 2120-7.
- Han M, Burnett AI, Fishman EK, Marsahl FF. The natural history and treatment of adrenal myelolipoma. *J Urol* 1997; 157: 1203-1b.
- Kasperlik ZAA, Roslonowski E, Slowinska SJ, Migdalska B, Jeske W, Makowska A, et al. Incidentally discovered adrenal mass (Incidentaloma) *Clin Endocrinol* 1997; 46: 29-37.

