

Caso aislado

Mielolipoma gigante de glándula suprarrenal

A.J. Márquez-Moreno¹, I. Hierro-Martín¹, J. Rubio-Garrido¹, M. Acebal-Blanco²,
A. Blanes-Berenguel¹ y J.J. Sánchez-Carrillo¹

Servicios de ¹Anatomía Patológica y ²Radiología, Hospital Clínico, Málaga.

SUMMARY

Adrenal myelolipoma is an infrequent benign neoplasm composed of bone marrow and mature fat. Most are nonfunctioning, asymptomatic, unilateral and the diagnosis is almost incidental. We report a case of giant and symptomatic adrenal myelolipoma in a 67-year-old woman and we describe computed tomography and histological findings. *Rev Esp Patol* 1997; 30(3): 223-226.

Key words: Adrenal gland - Adrenal myelolipoma

RESUMEN

El mielolipoma de la glándula suprarrenal es una neoplasia benigna compuesta de tejido graso y hematopoyético maduros. La mayoría de estos tumores son no funcionantes, asintomáticos, unilaterales, y su diagnóstico suele ser casual. Presentamos un caso de mielolipoma gigante y sintomático en una paciente de 67 años. Se comentan las características radiológicas e histológicas de la tumoración. *Rev Esp Patol* 1997; 30(3): 223-226.

Palabras clave: Mielolipoma adrenal - Glándula suprarrenal

INTRODUCCIÓN

El mielolipoma de glándula suprarrenal, descrito por Gierke en 1905 (1), es un tumor benigno, formado por tejido adiposo y hematopoyético maduros. Supone un 4% de los tumores suprarrenales (2, 3), y su frecuencia en autopsias se estima entre el 0,08% y el 0,2%. Generalmente son unilaterales, no funcionantes y asintomáticos, y se descubren incidentalmente en estudios *postmortem* o mediante

técnicas de imagen (TC) o ultrasonidos (ECO), durante el estudio de otros procesos (incidentaloma). Otras veces pueden producir dolor abdominal, hematuria, sensación de masa e incluso cuadros de abdomen agudo por rotura o necrosis. La edad de presentación oscila entre los 41 y los 72 años, con un pico de incidencia alrededor de los 52. Se han descrito mielolipomas extraadrenales, en el mediastino y en la región presacra, siendo más frecuentes en esta última localización.



Figura 1. Imagen radiológica (TAC abdominopélvica) de un mielolipoma de glándula suprarrenal.

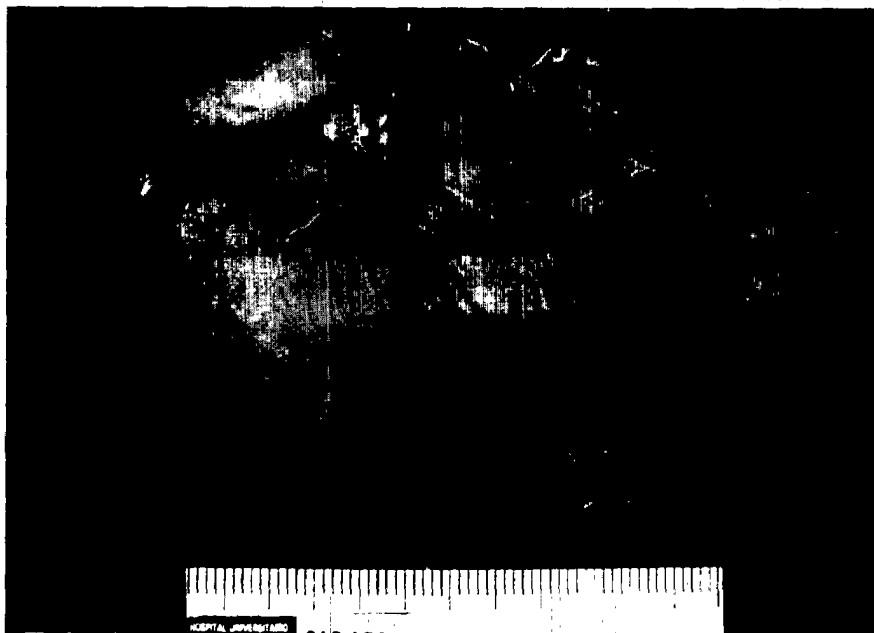


Figura 2. Aspecto macroscópico de un mielolipoma de glándula suprarrenal. Obsérvese el abundante dibujo vascular.

Presentamos un caso de mielolipoma gigante (el segundo en tamaño de los que tenemos conocimiento) y sintomático, originado en la glándula suprarrenal de una mujer de 67 años.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente cardiópata e hipertensa, en tratamiento con digital y diuréticos, que consultó por sensación de masa abdomi-

nal y dolor epigástrico de varios meses de evolución. En la exploración se palpó masa en hipocondrio derecho. El hemograma mostró una anemia normocítica y una velocidad de sedimentación elevada. El estudio por imagen (TAC) informó de la existencia de una gran neoformación retroperitoneal de 24×15 cm de diámetro, bien delimitada, heterogénea, predominantemente grasa, con densidad calcio y tejido blando en su interior, que comprimía y desplazaba al hígado y al riñón derecho sin signos evidentes de invasión (Fig. 1). Como posibilidades diagnósticas se sugirieron un liposarcoma y un teratoma.

La paciente se intervino quirúrgicamente, extirpándosele un tumor de 25×16 cm y 3300 g de peso, con un gran componente graso y que englobaba a la glándula suprarrenal. Actualmente, a los 4 años del diagnóstico, se halla libre de enfermedad.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

Macroscópicamente, la tumoración presentaba una superficie externa abollonada, blanquecina, con un discreto punteado grisáceo y abundante dibujo vascular (Fig. 2). Al corte se mostraba encapsulada y estaba constituida por tejido amarillento homogéneo, salvo pequeños focos puntiformes de hemorragia y calcificaciones. En uno de sus extremos se observaba un pequeño ribete de tejido anaranjado y granular, que recordaba a la glándula suprarrenal. El material fue fijado en formol e incluido en parafina de la manera habitual. El examen histológico reveló la existencia de una proliferación de tejido adiposo maduro, y solamente tras un amplio muestreo se apreciaron focos de tejido hematopoyético que contenía las tres series celulares habituales y depósitos hemosiderínicos que rechazaban el tejido suprarrenal residual (Fig. 3).

DISCUSIÓN

La etiología del mielolipoma de glándula suprarrenal se desconoce. Algunos autores (4, 5) opinan que la tumoración se origina a partir de restos embrionarios de células mesenquimales precursoras; otros (6) piensan que puede tratarse de émbolos de medula ósea. Sin embargo, la teoría más aceptada es la que se basa en la capacidad metaplásica de las células del sistema reticuloendotelial presentes en los capilares adrenales. Esta hipótesis está apoyada por hechos como la aparición de células grasas o hematopoyéticas en

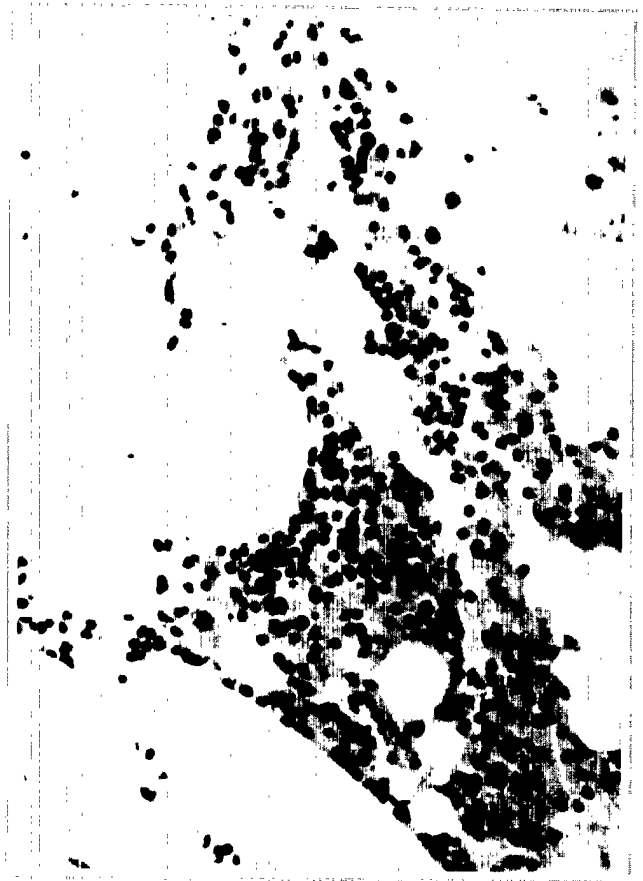


Figura 3. Tejido graso y hematopoyético maduros de un mielolipoma de glándula suprarrenal (original, hematoxilina-eosina $\times 100$).

la capa reticular de la glándula suprarrenal en respuesta a infecciones, estrés o toma de corticoides. Existen casos relacionados con enfermedades de larga evolución, como vasculitis, linfomas, diabetes, pielonefritis, pancreatitis, síndrome de Cushing, Addison o, como en nuestro caso, con procesos cardíacos e hipertensivos. Sin embargo, la relación causa-efecto no está aclarada. Por otra parte, en los trabajos de Selye y Stone se describen cambios lipomatosos en glándulas adrenales de ratas secundarios a la inyección de corticotropina, testosterona y extracto de pituitaria. La lipomatosis mediastínica es otra entidad relacionada directamente con un incremento de las concentraciones de esteroides o corticotropinas. A diferencia de los focos de hematopoyesis hepáticos, esplénicos, mediastínicos y de otras localizaciones encontrados en el contexto de enfermedades hematológicas (4), en el mielolipoma de glándula suprarrenal la medula ósea suele ser normal, por lo que se considera poco probable que esta entidad represente un fenómeno de hematopoyesis extramedular, aunque existen casos que se asocian a β -talasemias homocigóticas y a ane-

mias megaloblásticas por déficit de ácido fólico. En cualquier caso, puede tratarse de una asociación casual (4). La tumoración también se ha asociado a obesidad (un alto porcentaje de estos tumores aparecen en pacientes con sobrepeso) y a procesos degenerativos locales de adenomas o nódulos hiperplásicos corticales, debido a una alteración en la síntesis esteroidea (hiperplasia lipoide) (7), lo que lleva, incluso, a dudar de su naturaleza neoplásica (5).

El diagnóstico del mielolipoma de glándula suprarrenal se realiza, la mayoría de las veces, de forma ocasional, durante el estudio de otros procesos, mediante TC o ECO. Otras veces la tumoración produce una clínica variable que oscila entre una sensación de masa y dolor (como nuestro caso) y la presentación en forma de abdomen agudo, por rotura o necrosis del tumor.

Los medios radiológicos desempeñan un importante papel en el diagnóstico de las masas suprarrenales. Aunque la presencia de grasa en el seno de una tumoración suprarrenal es altamente sugestiva de mielolipoma, se conocen casos de adenomas (6, 8, 9) o incluso carcinomas que presentan focos de tejido lipomatoso en su interior. Este hecho lleva, a veces, a errores diagnósticos preoperatorios; además, existen otros tumores no suprarrenales como los teratomas, los angiomiolipomas, los liposarcomas e incluso un 25% de los nefroblastomas que también contienen grasa (9). Sin embargo, la práctica de punción aspiración con aguja fina (PAAF) en conjunción con los criterios radiológicos (como el tamaño de la lesión, la relación con las estructuras vecinas y la velocidad de crecimiento de la masa) ha demostrado ser un método con una alta sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de tumoraciones suprarrenales, tanto primarias como metastásicas. El hallazgo de grumos de grasa madura y tejido hematopoyético es, prácticamente, diagnóstico de mielolipoma. A nuestro juicio tiene especial importancia la aplicación de PAAF en aquellas masas sugestivas de metástasis cuyo diagnóstico histológico puede ser definitivo en la orientación terapéutica, evitando la actitud quirúrgica en pacientes que no se beneficiarían de ella.

En cuanto al diagnóstico diferencial, se debe realizar con todos aquellos tumores primarios (adenomas y carcinomas corticales, feocromocitomas, ganglioneuromas; etc.) o secundarios, ya afecten a la glándula suprarrenal por contigüidad (carcinomas renales, liposarcomas, lipomas retroperitoneales), o sean metástasis a distancia (carcinomas pulmonares principalmente, melanomas y carcinomas renales, entre otros) (2, 10). Debe apoyarse en criterios radiológicos

(TAC/ECO/RMN), clínicos (tumoraciones funcionantes o no), bioquímicos (presencia de catecolaminas o ácido vanilmandélico en orina, medición de aldosterona, etc.) e histológicos (PAAF y biopsias), realizando un amplio muestreo que incluya todos los focos de aspecto hemorrágico.

El tratamiento del mielolipoma de glándula suprarrenal se define por la clínica y por el tamaño de la tumoración. Se recomienda observación y control periódico cada 3 meses de aquellas lesiones pequeñas, asintomáticas y que no plantean dudas diagnósticas. Si, por el contrario, existe compresión de estructuras vecinas, dolor o presentación en forma de abdomen agudo (rotura, necrosis) espontáneo o por traumatismos, la intervención quirúrgica debe realizarse de forma programada o urgente, según el caso. Aquellas masas que por su tamaño puedan presentar riesgo de rotura y hemorragia también deben extirparse, aunque sean asintomáticas y su diagnóstico haya sido casual (11, 12).

BIBLIOGRAFÍA

1. Cyran, K.M., Kenney, P.J., Memel, D.S., Yacoub, I. *Adrenal myelolipoma*. Am J Roentgenol 1996; 166(2): 395-400.
2. Barranco, M.A., Romero, J.A., Vendrell, J.R. y cols. *Mielolipoma suprarrenal: Nuestra experiencia y revisión de conjunto*. Arch Esp Urol 1992; 45: 125-127.
3. Lam, K.Y. *Adrenal tumours in Chinese*. Arch A Pathol Anat Histopathol 1992; 421: 13-16.
4. García, M., Viuda, J., Quílez, I., Flores, M. *Tumoraciones suprarrenales bilaterales asociadas a anemia megaloblástica por déficit de ácido fólico*. Rev Clin Esp 1994; 194(4): 308-309.
5. López Lobato, M., Selas Pérez, A., Devesa Múgica, M., Castro Iglesias, A.M., Troncoso Suárez, A., Puig Sáez, M. *Mielolipoma suprarrenal*. Actas Urol Esp 1993; 17(9): 592-594.
6. Sato, N., Watunabe, Y., Saga, T., Mitsudo, K., Dohke, M., Minami, K. *Adrenocortical adenoma containing a fat component: CT and MR image evaluation*. Abdom Imaging 1995; 20(5): 489-490.
7. Herrero Payo, J.A., Méndez Rubio, S., Romero Cagigal, I. y cols. *Mielolipoma adrenal: Un nuevo caso*. Arch Esp Urol 1992; 45(10): 1040-1042.
8. Saboorian, M.H., Katz, R.L., Charnsangavej, C. *Fine needle aspiration cytology of primary and metastatic lesions of the adrenal gland. A series of 188 biopsies with radiologic correlation*. Acta Cytol 1995; 39(5): 843-851.
9. Ferrozzi, F., Bova, D. *CT and MR demonstration of fat within an adrenal cortical carcinoma*. Abdom Imaging 1995; 20(3): 272-274.
10. Noble, M.J., Montague, D.K., Levin, H.S. *Myelolipoma: An unusual surgical lesion of the adrenal gland*. Cancer 1982; 49: 952-958.
11. Perimenis, P., Giannoulis, S., Tzanakakis, G., Asimakopoulou, V., Melekos, M., Barbalias, G. *Myelolipoma of the adrenal gland*. Urol Int 1993; 50: 111-113.
12. Ayuso, J.R., Ayuso, C., Bru, C., Vilana, R., Bianchi, L., Gilabert, R. *Ultrasonography and TAC in adrenal myelolipoma*. Urol Int 1991; 46: 197-199.