

## Notas clínicas

### GIANT ADRENAL MYELOLIPOMA: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Adrenal myelolipomas are rare benign tumors comprising mature adipose tissue and diverse hematopoietic elements. These neoplasms are usually incidental findings, although bulky masses can generate abdominal pain as well as other symptoms related to compression of adjacent organs. Diagnosis is usually provided by ultrasonography or computed tomography. Asymptomatic patients with tumors with a maximum diameter of less than 6 cm can benefit from periodic surveillance, whereas local compression symptoms and size larger than 6 cm are indications for surgical treatment. We present a case of giant adrenal myelolipoma and provide a review of the literature.

*Key words:* Adrenal myelolipoma. Adrenal incidentaloma. Review of the literature.

## Mielolipoma adrenal gigante: revisión a propósito de un caso

JUANA OLIVAR ROLDÁN<sup>a</sup>, BEGOÑA MOLINA BAENA<sup>a</sup>, ISABEL PAVÓN DE PAZ<sup>a</sup>, PALOMA IGLESIAS BOLAÑOS<sup>a</sup>, TERESA MONTOYA ÁLVAREZ<sup>a</sup> Y ALBERTO FERNÁNDEZ MARTÍNEZ<sup>b</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Getafe. Getafe. Madrid. España.*

<sup>b</sup>*Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

El mielolipoma adrenal es un tumor benigno, poco frecuente, compuesto por tejido adiposo maduro y elementos hematopoyéticos diversos. Su hallazgo suele ser incidental, aunque en ocasiones pueden alcanzar gran tamaño y causar dolor abdominal y otros síntomas clínicos. La ecografía y la tomografía computarizada son herramientas útiles en su diagnóstico. Los tumores pequeños (< 6 cm) y asintomáticos pueden tratarse de forma conservadora con vigilancia periódica y los > 6 cm o con síntomas pueden precisar tratamiento quirúrgico. Presentamos un caso de mielolipoma adrenal gigante y a continuación se realiza una revisión de la literatura.

*Palabras clave:* Mielolipoma adrenal. Incidentaloma adrenal. Revisión de la literatura.

### INTRODUCCIÓN

El mielolipoma de la glándula suprarrenal es un raro tumor no funcionante de la corteza suprarrenal, formado por tejido hematopoyético y adiposo<sup>1</sup>. El tamaño es variable, generalmente pequeños (< 6 cm), aunque se ha descrito tumores gigantes<sup>2</sup> que pueden desarrollar síntomas como dolor abdominal, hematuria e hipertensión arterial. La conducta terapéutica<sup>3</sup> es expectante con los tumores pequeños y asintomáticos y quirúrgica en los casos sintomáticos o > 6 cm, por el riesgo de rotura espontánea con hemorragia retroperitoneal, que puede ser mortal.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 60 años que consultó a su médico de atención primaria por dolor continuo en hemiabdomen izquierdo sin síntomas gastrointestinales asociados de 2-3 meses de evolución, motivo por el que se solicitó una ecografía abdominal que detectó una masa suprarrenal izquierda heterogénea bien delimitada de 9 cm de diámetro mayor. Con estos datos fue remitida a la consulta de endocrinología. Entre sus antecedentes personales destacaban hipertensión arterial e hipercolesterolemia en tratamiento con hidroclorotiazida y atorvastatina, respectivamente, y bocio multinodular normofuncionante de años de evolución. Interrogada específicamente, re-

Correspondencia: Dra. J. Olivar Roldán.  
Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Getafe.  
Ctra. de Toledo, Km 12,5. 28905 Getafe. Madrid. España.  
Correo electrónico: juaniolivar@yahoo.es

Manuscrito recibido el 8-1-2007 y aceptado para su publicación el 15-9-2007.

TABLA 1. Resultados hormonales

| Parámetros (referencia)                                    | Hallazgos |
|------------------------------------------------------------|-----------|
| Cortisol basal (5-20 µg/dl)                                | 10,14     |
| Supresión con 1 mg de dexametasona (< 1,8 µg/dl)           | 1,5       |
| 17-OH-progesterona (0,23-1,3 ng/ml)                        | 0,9       |
| DHEA-S (1.170-3.420 ng/ml)                                 | 2.452     |
| Androstenediona (varones, 0,3-3,1; mujeres, 0,3-1,8 ng/ml) | 0,8       |
| Renina basal (2,4-21,9 µU/ml)                              | 3,4       |
| Aldosterona basal (29-161 pg/ml)                           | 160       |
| Corticotropina (10-55 pg/ml)                               | 23        |
| Cortisol libre urinario (35-200 µg/dl)                     | 220,8     |
| Metoxiadrenalina en orina (20-340 µg/dl)                   | 105       |
| Metoxinoradrenalina en orina (20-600 µg/dl)                | 122       |

DHEA-S: sulfato de dehidroepiandrosterona.

fería dolor en hemiabdomen izquierdo continuo, no irradiado y sin síntomas gastrointestinales acompañantes los 3 meses previos. No presentaba clínica de hiperproducción hormonal suprarrenal (hipercortisolismo, hiperaldosteronismo, hiperandrogenismo, feocromocitoma). En la exploración física sólo destacaban obesidad de grado I (índice de masa corporal = 33), bocio multinodular de grado 2 y presión arterial en 135/80 mmHg; y no se palpaba la masa. El estudio analítico estándar (hemograma, bioquímica, iones en sangre y en orina) y hormonal (cortisol basal, cortisoluria, corticotropina [ACTH] basal, supresión con 1 mg de dexametasona, sulfato de dehidroepiandrosterona [DHEA-S], androstenediona, renina, aldosterona, metanefrinas en orina y 17-OH-progesterona) fue rigurosamente normal (tabla 1). Se solicitó una tomografía computarizada (TC) abdominal, en la que se detectó una masa suprarrenal izquierda de densidad grasa, con áreas heterogéneas en su interior, de tamaño aproximado  $10 \times 10 \times 8$  cm, que indicaban como primera posibilidad diagnóstica un mielolipoma suprarrenal (fig. 1). Se realizó laparotomía en la que se extirpó la masa suprarrenal izquierda y la glándula suprarrenal ipsolateral. Macroscópicamente, era una tumoración redondeada, encapsulada, de aspecto graso y coloración amarillenta (fig. 2), con áreas marrones en su interior. Su tamaño era de 9 cm y el peso, 580 g. El estudio anatomopatológico reveló tejido adiposo maduro con

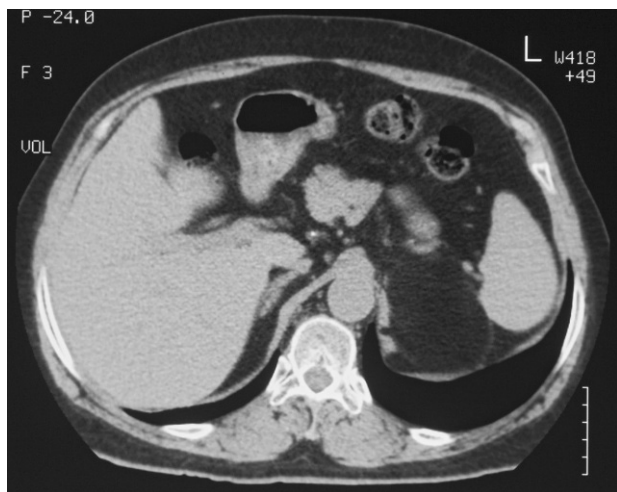


Fig. 1. Tomografía computarizada abdominal.

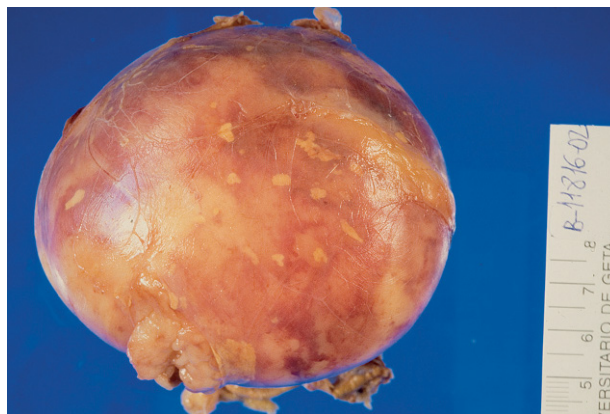


Fig. 2. Masa suprarrenal.

elementos de las tres series hematopoyéticas, con lo que se confirmó la sospecha de mielolipoma. El estudio funcional postoperatorio resultó normal y la paciente quedó asintomática. No se han modificado la obesidad leve ni la hipertensión.

## DISCUSIÓN

El mielolipoma suprarrenal es un tumor benigno, no funcionante, originado en la corteza suprarrenal y compuesto histológicamente por tejido adiposo maduro y hematopoyético en proporciones variables<sup>1</sup>.

Aunque la verdadera frecuencia no se conoce, por los hallazgos en autopsia se estima una incidencia de un 0,08-2%. Aparece con más frecuencia en edades medias de la vida, entre los 40 y los 70 años, sin presentar predilección por ningún sexo<sup>1</sup>.

La etiología de los mielolipomas es controvertida; la teoría más aceptada es que aparecen por metaplasia de células adenocorticales en respuesta a diferentes estímulos como infección o necrosis<sup>1,4</sup>.

La mayoría de los mielolipomas son asintomáticos y se los halla incidentalmente en pruebas de imagen<sup>5,6</sup>. Cuando dan clínica, el síntoma más frecuente es dolor abdominal, como en el caso que presentamos. También pueden causar síntomas por compresión de estructuras adyacentes como hematuria o hipertensión renovascular. Pueden complicarse con hemorragia retroperitoneal (síndrome de Wunderlich)<sup>7</sup>.

Los problemas médicos relacionados con más frecuencia son obesidad e hipertensión arterial, como en la paciente que describimos. Con menor frecuencia se presentan con trastornos endocrinos, como hiperplasia adrenal congénita y enfermedad de Cushing<sup>8</sup>. Parece que el aumento de ACTH de la hiperplasia suprarrenal congénita y la enfermedad de Cushing está relacionado con la patogenia del mielolipoma adrenal<sup>9</sup>.

Normalmente son tumores unilaterales de pequeño tamaño cuyo diámetro suele ser < 4 cm aunque puede variar de 2 mm a 34 cm. El mielolipoma gigante de mayor tamaño descrito en la literatura tenía 34 cm y

pesaba 5.900 g<sup>1</sup>. Su localización más frecuente es la glándula suprarrenal, pero se ha descrito casos extraadrenales (15%) en pulmón, mediastino, hígado, estómago, leptomeninges y especialmente región presacra, donde se presenta el 50% de los mielolipomas extra-suprarrenales.

Macroscópicamente suelen presentarse como tumores de contorno liso. El estudio anatomopatológico revela tejido adiposo y hematopoyético mezclados<sup>5</sup>, a menudo con representación de las 3 series hematológicas.

El diagnóstico se basa en las pruebas de imagen y sólo se realiza punción-aspiración con aguja fina (PAAF) en los casos en que los datos radiológicos no sean concluyentes. Ecográficamente, el mielolipoma se comporta como una masa bien delimitada e hiperecogénica debido a su contenido en grasa. La técnica más sensible es la TC, en la que se presenta como una lesión bien delimitada e hipodensa, con valores de atenuación correspondientes a grasa (< -30 UH). En la resonancia magnética, la imagen es característicamente hiperintensa en T1, con realce tras la administración de contraste<sup>5</sup>.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores lipomatosos como el lipoma y el liposarcoma retroperitoneal, el angiomiolipoma renal, el feocromocitoma y el carcinoma suprarrenal.

La actitud terapéutica debe ser individualizada, considerando factores como la edad y las comorbilidades del paciente. En general, en tumores pequeños (tamaño < 6 cm) y asintomáticos se debe realizar segui-

miento con pruebas de imagen. Se recomienda resección quirúrgica en los casos sintomáticos o con tamaño > 6 cm<sup>3</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Page DL, DeLellis RA, Hough AJ. Tumours of the adrenal. Atlas of tumor pathology, 2nd series, Fascicle 23. Washington: Forces Institute of Pathology; 1986.
2. Haouas N, Sahraoui W, Saidi R, Lefi M, Saad H. Adrenal myelolipoma. *Prog Urol*. 2005;15:532-4.
3. Meyer A, Behrend M. Presentation and therapy of myelolipoma. *Int J Urol*. 2005;12:239-43.
4. Pareja Megía MJ, Barrero Candau R, Medina Pérez M, Valero Puerta JA. Mielolipoma adrenal gigante. *Arch Esp Urol*. 2005; 58:362-5.
5. El-Mekresh MM, Abdel M, El-Diasty T, El-Baz M, Ghoneim MA. Clinical, radiological and histological features of adrenal myelolipoma. Review and experience with a further eight cases. *Br J Urol*. 1996;78:345-50.
6. Grumbach MM, Biller BM, Braunstein GD, Campbell KK, Carney JA, Godley PA, et al. Management of the clinically inapparent adrenal mass ("incidentaloma"). *Ann Intern Med*. 2003; 138:424-9.
7. Goldman HB, Howard RC, Patterson AI. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from giant adrenal myelolipoma. *J Urol*. 1996;155:639-44.
8. Bennett BD, McKenna TJ, Hough AJ, Dean R, Page DL. Adrenal myelolipoma associated with Cushing's disease. *Am J Clin Pathol*. 1980;73:443-7.
9. Umpierrez MB, Fackler S, Umpierrez GE. Adrenal myelolipoma associated with endocrine dysfunction: Review of the literature. *Am J Med*. 1997;314-38.