

Mielolipoma suprarrenal gigante*

Drs. PATRICIO GAC E.¹, PATRICIO CABANÉ T.¹, EULIN KLEIN P.²,
Int. CAMILA SEYMUR M.³, Dra. PAULA SEGURA H.⁴

¹ Departamento de Cirugía Hospital Clínico Universidad de Chile.

² Capacitante de Cirugía del Depto. de Cirugía de la Universidad de Chile.

² Interna Facultad de Medicina Universidad de Chile.

³ Departamento de Anatomía Patológica Hospital Clínico Universidad de Chile.
Santiago, Chile.

Abstract

Giant adrenal myelolipoma

Myelolipomas are rare benign tumors mostly located in the adrenal glands. They are usually asymptomatic with just a few millimeters in size, but they can grow over 30 cm becoming a life threat for the patient. This is a case of a 49 years old male patient who was diagnosed with a giant myelolipoma of the right adrenal gland while being studied for other reasons.

Key words: Giant myelolipoma, adrenal, incidentaloma.

Resumen

Los mielolipomas son tumoraciones benignas poco frecuentes con mayor localización en las glándulas suprarrenales. Su tamaño puede variar desde unos pocos milímetros hasta varias decenas de centímetros y dependiendo del tamaño pueden llegar a ser sintomáticos. Se presenta el caso de un paciente masculino de 49 años al que incidentalmente se le diagnostica un mielolipoma suprarrenal derecho gigante de 22 x 15 x 10 cm.

Palabras clave: Mielolipoma gigante, adrenal, incidentaloma.

Introducción

Los mielolipomas de las glándulas suprarrenales son tumores poco comunes, benignos, compuestos por tejido adiposo maduro y hematopoyético disperso¹; no representan una fuente extra de hematopoyesis² y tampoco están relacionados con anemias o enfermedades hematopoyéticas³.

El 62% tienen localización suprarrenal^{4,5}. También se pueden encontrar en localización presacra (48-50%), tórax, retroperitoneo, pelvis¹, estómago y perianal³.

Caso clínico

Paciente masculino de 49 años en tratamiento por Hipertensión Arterial (HTA) crónica, a quien se le realiza ultrasonografía por estudio de pólipo gástrico benigno, en la cual aparece un tumor suprarrenal derecho. Una Tomografía Computarizada (TC) (enero de 2007) demuestra una masa suprarrenal derecha de 12x18 cm, sin adenopatías ni compromiso de órganos vecinos con aspecto sugerente de mielolipoma (Figuras 1 y 2).

El paciente reaparece en mayo de 2010, cuando

*Recibido el 13 de octubre de 2011 y aceptado para publicación el 19 de diciembre de 2011.

Correspondencia: Dr. Patricio Gac E.
Av. Santos Dumont 999, Santiago, Chile.
patriciogac@gmail.com

consulta por sensación de peso. Se le realiza TC de abdomen y pelvis que informa “Mielolipoma suprarrenal derecho de 18 x 14 cm, que desplaza el segmento posterior del hígado y el riñón ipsilateral hacia caudal, el cual se encuentra malrotado con la pelvis orientada hacia dorsal”. El cintigrama pre y postcaptopril descarta enfermedad renovascular. Se descarta funcionalidad con metanefrinas urinarias, cortisol y electrolitos plasmáticos normales y una relación aldosterona/renina < 25 .

Evoluciona con crisis hipertensivas pese a tratamiento farmacológico, por lo que es hospitalizado para evaluación, manejo médico y resolución quirúrgica.

Durante la hospitalización requirió múltiples fármacos para control de sus cifras tensionales. Se realiza suprarrenalectomía derecha abierta más apendicectomía (por lesión de aspecto tumoral incidental) mediante abordaje subcostal bilateral, sin complicaciones. Los hallazgos concuerdan con el TC, destacando la ptosis y malrotación antero-interna del riñón derecho con elongación del pedículo renal y desplazamiento de la vena cava hacia medial y anterior del tumor, con uréter redundante por la ptosis renal. La biopsia rápida indica lesión neoplásica con necrosis extensa (Figuras 3, 4 y 5).

El postoperatorio transcurre sin inconvenientes, con uso de terapia antihipertensiva de menor agresividad. Fue dado de alta al 8° día postoperatorio sin complicaciones.

La biopsia definitiva confirma el diagnóstico de mielolipoma suprarrenal derecho gigante de 22 x 15 x 10 cm. En apéndice cecal se encuentra “cistoadenoma mucinoso con displasia de bajo grado y mucocoele secundario”.

Control alejado al año con paciente en excelentes condiciones, asintomático, con buen manejo de HTA.

Discusión

En 1905, Gierke describe los mielolipomas como una masa no funcionante de la glándula suprarrenal compuesta por tejido adiposo maduro y mieloides mixto con células eritroides^{1,6}. Luego en 1929, Charles Oberling, patólogo francés, les da el nombre de formación mielolipomatosa^{6,7}.

Su etiología no está clara, aceptándose como hipótesis la metaplasia de las células reticuloendoteliales de los capilares sanguíneos de las suprarrenales en respuesta a necrosis, infección o stress, teoría postulada por Maeglia y Schmidt en 1992^{1,2}.

La incidencia de mielolipomas suprarrenales en las autopsias va del 0,08% al 0,4%^{2,3,7} afectando igualmente a hombres y mujeres^{2,3,6,8}. No suelen

encontrarse en edades tempranas de la vida, siendo mayor su incidencia entre la 5ta y la 6ta década⁸.

La mayoría caen dentro de los denominados “incidentalomas”, los cuales son tumores suprarrenales encontrados al realizar estudios imagenológicos no destinados a evaluarlos, o en cirugías^{1-3,8}. Corresponden al 3-5% de todos los tumores primarios suprarrenales⁶, pero con el aumento del uso de las técnicas imagenológicas pueden llegar a constituir hasta el 15% de los incidentalomas⁸.

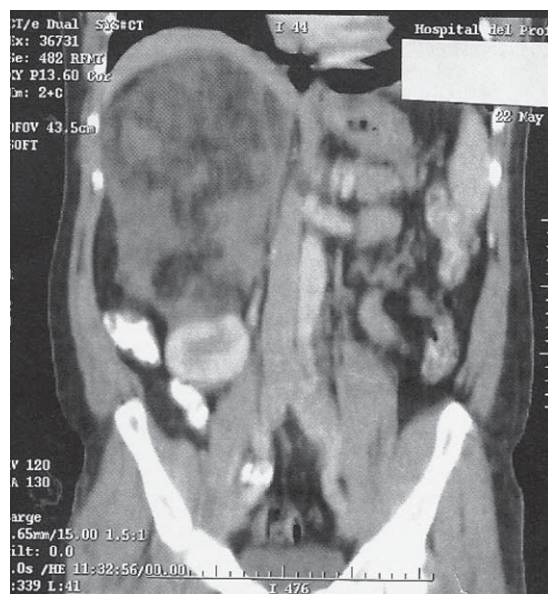


Figura 1. TC corte longitudinal. Se puede observar el desplazamiento del riñón derecho.

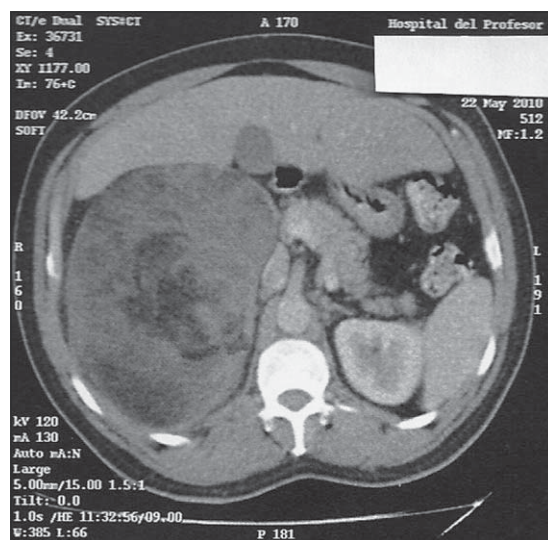


Figura 2. TC corte transversal. Se puede observar como el mielolipoma desplaza la cava y el páncreas.

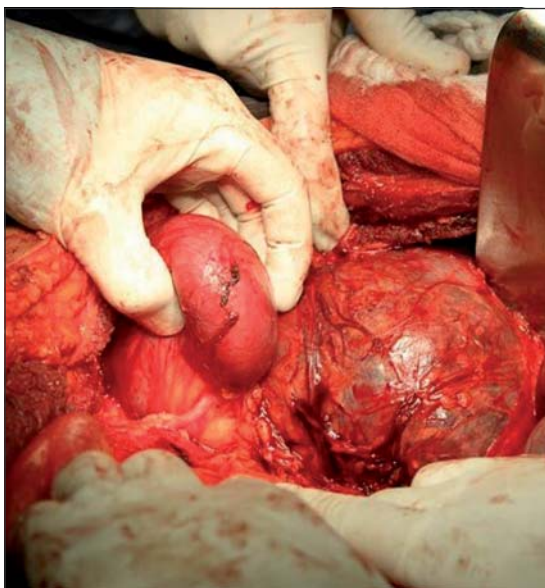


Figura 3. Mielolipoma desplazando y malrotando al riñón derecho.

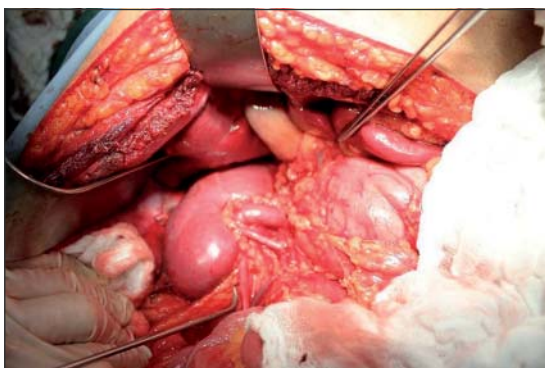


Figura 4. Posterior a la extracción del mielolipoma el riñón recupera su lugar.

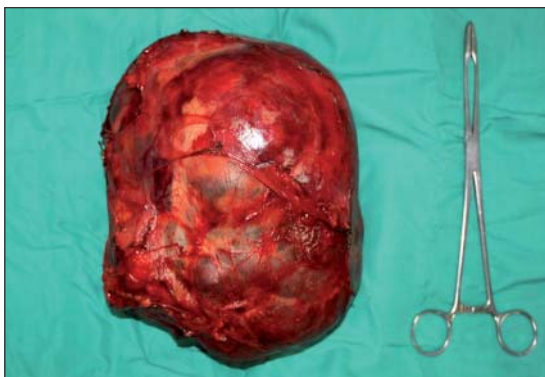


Figura 5. Pieza quirúrgica.

Entre los diagnósticos diferenciales están: adenomas (41%), metástasis (19%), carcinoma suprarrenal primario (10%), mielolipomas (9%), feocromocitomas (5%)⁸, lipomas, liposarcomas, teratomas³, linfomas⁸ y los angiomiolipomas, aunque estos son más comunes en los riñones⁶.

Sus dimensiones van desde los 2-3 mm hasta más de 30 cm^{3,8}. Rajkomar y Cranshaw, hicieron una recopilación de los casos más grandes reportados por la literatura hasta inicios del 2011, detallados en la Tabla 1.

La mayoría son asintomáticos, pero hay casos en los cuales se ha asociado a disfunción endocrina la cual generalmente corresponde a patología adrenal no conocida con anterioridad^{3,5}. Entre las alteraciones coexistentes se encuentran feocromocitomas, hiperplasia congénita suprarrenal por deficiencia de 21-hidroxilasa¹, sobreproducción de DHEAS (dehidroepiandrosterona), deficiencia congénita de 17- α hidroxilasa, enfermedad de Cushing, Síndrome de Conn (SC) e insuficiencia adrenal. Algunos

Tabla 1. Mielolipomas más grandes reportados en la literatura⁷

	Talla (cm)	Peso (gr)
Akamatsu et al	31	6.000
Boudreaux et al	34	5.900
Wilhelmus et al	30	5.500
O'Daniel-Pierce et al	30	4.370
Lamont et al	40	4.254

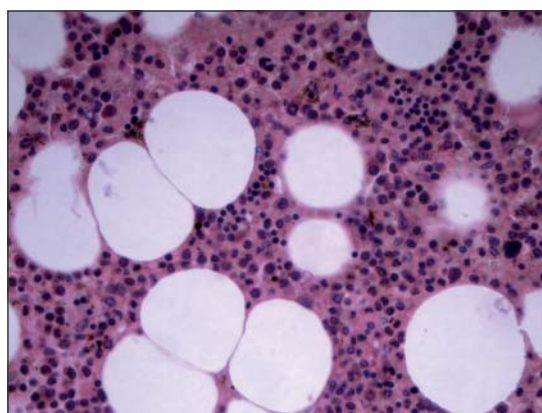


Figura 6. (Hematoxilina-Eosina, 100x) Las células grandes de citoplasma ópticamente vacío corresponden a adipocitos maduros. Se reconoce tejido hematopoyético con maduración de la serie roja, polimorfonucleares neutrófilos, células plasmáticas y megacariocitos.

coexisten con adenomas, pudiendo ser estos los responsables de la disfunción hormonal. Las alteraciones más comunes son la hiperplasia suprarrenal congénita y el Síndrome de Cushing⁶.

La mayoría son unilaterales, pero se han encontrados casos de bilateralidad^{1,3,6}, pudiendo llegar hasta el 10% del total⁸.

Cuando producen sintomatología, lo que predomina es dolor en el flanco, masa palpable y hematuria; producto generalmente de un tumor grande que comprime los órganos vecinos, por hemorragia o necrosis del mismo^{1,8} pudiendo incluso producir hipertensión renovascular. La complicación más importante es la hemorragia retroperitoneal espontánea², que puede llevar al shock y poner en peligro la vida.

El diagnóstico puede ser imagenológico. La ultrasonografía, TC y RMN (Resonancia Magnética Nuclear) son efectivos en diagnosticarlos en un 90% de los casos, siendo la TC la más sensible⁶. En estas se observan como masas bien delimitadas, encapsuladas, heterogéneas, con baja densidad por el tejido adiposo maduro (menos de -30HU), interceptadas por tejido mieloide más denso, con o sin calcificaciones y con ausencia o mínimo resalte con el contraste. En la RMN, la grasa de estos se observa con una señal de alta intensidad en T1, y se atenúan al suprimir el tejido graso⁴.

En la ultrasonografía aparecen como tumores bien definidos, con distintos grados de hiperecogenicidad en distintas áreas por la presencia del tejido mieloide⁶.

El tratamiento generalmente está definido por el tamaño y la sintomatología del tumor. Para mayores

de 7-10 cm se recomienda la cirugía por su alto riesgo de hemorragia retroperitoneal espontánea, el efecto masa y la compresión de estructuras vecinas^{1,3,6}. Si hay sintomatología (sin importar el tamaño), o no hay un diagnóstico claro este debe ser extraído quirúrgicamente², o por lo menos se debe obtener una biopsia para descartar malignidad, descartando funcionalidad previamente, como con cualquier otro tumor suprarrenal.

En los casos de bilateralidad se recomienda extraer el tumor más grande o el más sintomático y observar el otro, para evitar la sustitución corticoideal de por vida⁶.

Se recomienda para los tumores suprarrenales mayores de 4 a 6 cm su extracción quirúrgica, más por el riesgo de complicación que por el de malignidad. Para los más pequeños se recomienda seguimiento imagenológico y proceder a cirugía si aparece sintomatología o si hay crecimiento del mismo¹. Si el paciente se mantiene sin cambios, entonces se puede alejar el seguimiento, recomendándose mantenerlo de por vida.

En nuestro caso se descartó la funcionalidad del tumor debido a las altas cifras tensionales. Este paso es muy importante realizarlo antes de someter al paciente a cirugía o a la toma de una biopsia¹, incluso mediante punción con aspiración con aguja fina (PAAF) ya que puede desencadenar una crisis hipertensiva de difícil manejo si el tumor fuese un feocromocitoma.

El NIH realizó una guía para el estudio de incidentalomas, detallada en Tabla 2¹.

El abordaje quirúrgico depende tanto de la experiencia del cirujano como del tamaño de la lesión.

Tabla 2. Guía para el estudio de incidentalomas de la NIH¹

• Realizar el test de supresión con un miligramo de dexametasona y metanefrinas plasmáticas
• En pacientes hipertensos deberán obtenerse concentraciones en suero de potasio, plasmáticas de aldosterona y de la actividad de la renina plasmática
• En una TC la presencia de una masa con atenuación homogénea (<10 HU), lo más probable es que sea un adenoma benigno
• Cualquier tumoración suprarrenal con funcionalidad comprobada clínicamente, o feocromocitomas confirmados bioquímicamente deben ser tratados quirúrgicamente
• Tumores mayores a 6 cm se tratan por lo general quirúrgicamente; mientras que los tumores menores a 4 cm son observados. Los tumores con tamaños comprendidos entre 4 y 6 cm se deben tomar en cuenta otros criterios antes de decidir entre cirugía y observación
• Se debe contar con un equipo multidisciplinario para la atención de estos pacientes, comprendido por endocrinólogos, radiólogos, patólogos y cirujanos
• La opción entre cirugía con abordaje abierto o laparoscópico depende tanto de la experiencia del cirujano como de una posible invasión carcinomatosa
• Tumores que permanecen estables en tamaño en 2 estudios separados por 6 meses y sin funcionamiento hormonal por 4 años pueden no necesitar más seguimiento

Clásicamente se utilizó la suprarrenalectomía abierta. Actualmente, la técnica de elección es la suprarrenalectomía laparoscópica para tumores menores de 8 cm, la cual ha disminuido la morbilidad perioperatoria y la estadía hospitalaria², admitiéndose que el abordaje a elegir se indica según cada caso.

Los tumores más grandes requieren de mayor exposición, pudiendo ser necesario realizar grandes incisiones como la de Chevron (subcostal bilateral) o toracoabdominal. Una buena exposición es crucial para no dañar la vena cava a la derecha o la aorta a la izquierda, entre otras estructuras. El hecho de que los mielolipomas estén encapsulados permite separarlos con facilidad de las estructuras que los rodean⁶.

El uso de embolización preoperatoria ha sido satisfactorio para lograr hemostasia en caso de hemorragia espontánea⁸. Nosotros no tenemos experiencia con este método.

El mielolipoma histológicamente se caracteriza por la presencia de tejido adiposo maduro, entre cuyos adipocitos se observa cantidades variables de tejido hematopoyético normotípico, con maduración completa de las tres series. Presenta un estroma fibroso que muy raramente contiene componentes fibroblásticos. Son comunes las áreas de hemorragias y calcificaciones, más aun si es un tumor de grandes dimensiones. Está rodeado de una cápsula fibrosa delgada y es muy frecuente observar la glándula desplazada hacia la periferia formando una lámina³.

Conclusión

Los mielolipomas suprarrenales son tumores benignos generalmente asintomáticos cuyo tamaño puede variar desde pocos milímetros hasta decenas de centímetros; pueden comprimir órganos colin-

dantes, volviéndose sintomáticos. Siempre debe ser descartada su funcionalidad.

En tumores pequeños se recomienda el control médico e imagenológico, idealmente con TC para objetivar estabilidad o cambios en el tamaño.

Si son de gran tamaño, se hace necesaria la extirpación quirúrgica para demostrar benignidad, prevenir hemorragia espontánea y tratar la compresión de las estructuras vecinas.

Referencias

1. Vijaykumar G, Olufemi A, James K, William L. Adrenal Myelolipoma: Report of a Case and Review of the Literature. *Am Surg.* 2006;72:649-54.
2. Bandar Al Harthi, Muhammad M Riaz, Amal H Al Khalaf, Mohammad Al Zoum, Wafa Al Shakweer. Adrenal myelolipoma a rare benign tumour managed laparoscopically: Report of two cases. *J Minimal Access Surg.* 2009;5:118-20.
3. Santosh Kumar M, Sanjay Sengupta, Pranab Kumar B, Mamta G. M. Sinha. Adrenal myelolipoma with abdominal pain: A rare presentation. *Indian J Endocrinol Metab.* 2011;15:57-9.
4. Ares Y. Mielolipoma de la Glándula Suprarrenal. Informe de un Caso y Revisión de la Literatura. *Arch Esp Urol.* 2006;59:71-3.
5. Schaeffer E, Kavoussi L. Adrenal Myelolipoma. *J Urol.* 2005;173:17.
6. Daneshmand S, Quek M. Adrenal Myelolipoma: Diagnosis and Management. *Urol J.* 2006;3:71-4.
7. Sudeendra D, Tarun S, Tessa L, Prakash S. Management of an incidentally found large adrenal myelolipoma: a case report. *Cases J.* 2009;2:8414.
8. Álvarez R, Álvarez R, Portela J, Olvera C, Burgos A. Feocromocitoma. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Asociación Mexicana de Cirugía Endoscópica* 2007;8:148-56.