



Mielolipoma suprarrenal gigante: hipertensión, insuficiencia renal y rotura espontánea

J. Pérez Martínez¹, F. Llamas¹, E. López Rubio¹, A. Serrano¹, A. Salinas Sánchez², R. Ruiz Mondéjar², J. A. Virseda Rodríguez², C. Gómez Roldán¹

¹Servicio de Nefrología y ²Servicio Urología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

RESUMEN

El mielolipoma suprarrenal es un tumor raro, benigno, de lento crecimiento, compuesto por tejido graso y elementos hematopoyéticos. Suele diagnosticarse de manera incidental, aunque se han descrito casos de pacientes sintomáticos, e incluso hemorragias retroperitoneales por rotura en los de mayor tamaño. Se ha descrito su asociación con obesidad, HTA y disfunción suprarrenal. Presentamos un paciente diagnosticado de mielolipoma, con hemorragia retroperitoneal espontánea por rotura del mismo, e HTA, con insuficiencia renal secundaria a nefroangioesclerosis.

Palabras clave: **Mielolipoma suprarrenal. Hipertensión Arterial. Insuficiencia Renal. Hemorragia retroperitoneal. Nefroangioesclerosis.**

GIANT ADRENAL MYELOLIPOMA: HYPERTENSION, RENAL FAILURE AND SPONTANEOUS RUPTURE

SUMMARY

Adrenal myelolipoma is a rare, benign, slow-growing tumor composed of adipose tissue and hematopoietic elements. It is usually diagnosed incidentally, although there are reports of patients with symptoms and descriptions of retroperitoneal hemorrhage due to rupture of large tumors. The condition has been associated with obesity, high blood pressure and adrenal dysfunction. We present a patient with retroperitoneal hemorrhage due to spontaneous rupture of a myelolipoma, hypertension, and renal failure secondary to nephroangiosclerosis.

Key words: **Adrenal myelolipoma. Hypertension. Renal failure. Retroperitoneal hemorrhage. Nephroangiosclerosis.**

INTRODUCCIÓN

El mielolipoma suprarrenal es un tumor raro, benigno, no funcionante y de lento crecimiento, compuesto por tejido graso y elementos hematopoyéticos. La incidencia en autopsias es de 0,08 a 0,2%¹. La localización suele ser intraadrenal, aunque se han descrito casos de localización extraadrenal, fundamentalmente a nivel pélvico². Puede asociarse a patologías endocrinas, tales como obesidad, síndrome

de Cushing o enfermedad de Addison³. Los tumores no superan normalmente los 5 cm de diámetro y se comportan de manera asintomática. El diagnóstico se realiza mediante ecografía o TC, normalmente de forma incidental⁴. Los tumores grandes pueden presentar síntomas, fundamentalmente dolor abdominal, estreñimiento o vómitos⁴. Más raramente, se puede producir una hemorragia retroperitoneal espontánea, en los casos de mayor tamaño⁵. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de mielolipoma su-

prarrenal, asociado a hipertensión arterial (HTA), insuficiencia renal crónica (IRC) secundaria a nefroangioesclerosis, con hematoma retroperitoneal por rotura espontánea.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 43 años, con antecedentes de HTA, obesidad (Peso 115 kg, IMC 42), hiperuricemia y gota. Estaba en tratamiento con β -bloqueantes, IECA, antagonista del calcio dihidropiridínico, alopurinol y estatinas. Como antecedentes familiares destacan: padre y tía paterna con IRC de etiología no filiada, ambos en hemodiálisis. En seguimiento en nuestra consulta desde junio de 2000 por IRC de etiología no filiada. En el estudio presentaba analítica con Creatinina 1,7 mg/dl, Aclaramiento de creatinina 58 ml/min, proteinuria 5,57 g/24 h, microhematuria persistente, colesterol 203 mg/dl, albúmina 3,5 g/dl. Ecografía abdominal con riñones de tamaño y morfología normal, objetivándose masa en suprarrenal derecha de 7,5 x 8 cm, hiperecoica, heterogénea, bien delimitada, compatible con miolipoma. Se confirmó mediante TC, que mostraba una masa ovalada, bien delimitada, de 9 x 7 cm con densimetría intensa, fundamentalmente grasa, que se acompaña de componente sólido, formando pseudotabiques sin calcio ni signos de sangrado, compatible con miolipoma (fig. 1). Los resultados del estudio funcional de la masa suprarrenal fueron negativos (Cortisol tras 1 mg de dexametasona 1,2 mcg/dl, ácido vanilmandélico en orina 8,7 mg/24 h, Actividad de renina plasmática 0,2 ng/ml/h, aldosterona plasmática 60 pg/ml, adrenalina 28,3 pg/ml, noradrenalina 170 pg/ml, dopamina 43 pg/ml). Los marcadores tumorales, estudio inmunológico (ANA, antiDNA, ANCA, Igs, proteinograma, complemento) y las hormonas tiroideas resultaron normales.

Durante el seguimiento, la insuficiencia renal permaneció estable, con proteinuria en rango nefrótico, microhematuria, HTA y aumento de peso, con mal cumplimiento del tratamiento. El paciente rechazó en dos ocasiones biopsia renal y cirugía de la masa suprarrenal.

En agosto de 2002 ingresó en nuestro centro con dolor costal derecho, malestar general, palidez mucocutánea y signos de mala perfusión periférica, con presión arterial de 75/15 mmHg y 36° C de temperatura. En la analítica presentaba Hemoglobina 8,6 g/dL, Hematocrito 25%, Leucocitos 12.180 (neutrófilos 90,3%), Creatinina 2,1 mg/dL, Urea 73 mg/dL. Enzimas y estudio de coagulación normales. Se realizó TC abdominal que mostró una hemorragia re-



Fig. 1.—TC abdominal: masa suprarrenal derecha.

troperitoneal importante por rotura de miolipoma suprarrenal derecho (fig. 2). Es intervenido de manera urgente, mediante laparotomía subcostal derecha, con extirpación de masa suprarrenal derecha. Dada la existencia de insuficiencia renal leve y proteinuria nefrótica con microhematuria en un paciente con antecedentes familiares de IRC no filiada (padre y tía) se realizó una biopsia renal en el mismo acto quirúrgico para descartar una posible glomerulonefritis de presentación familiar (hialinosis segmentaria y focal, nefropatía IgA). El postoperatorio evolucionó sin complicaciones.

El estudio anatomopatológico mostró una gran masa suprarrenal de 12 x 10 x 8,9 cm, de 640 g, compuesto por corteza, cápsula y tejido adiposo, con numerosas áreas de hemorragia y necrosis. Microscópicamente se observó tejido adiposo maduro e islas de tejido hematopoyético formado por precursores mieloides y eritroides, con megacariocitos

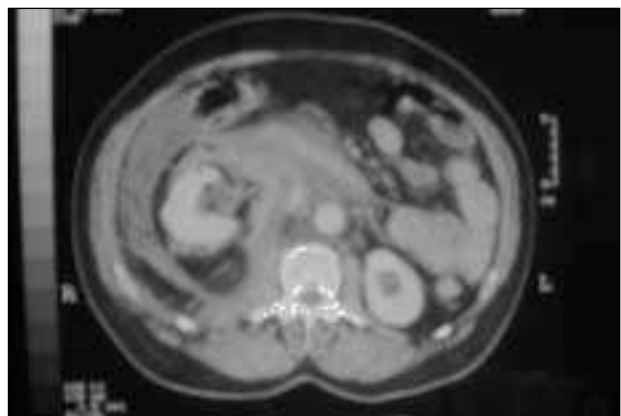


Fig. 2.—TC abdominal: hemorragia retroperitoneal. Rotura miolipoma suprarrenal derecho.

dispuestos de forma aislada (fig. 3). El diagnóstico fue de mielolipoma suprarrenal gigante con áreas de hemorragia e infarto. La biopsia renal presentó 10 glomérulos, 3 de ellos esclerosados, con lesiones de hialinosis subintimal que en ocasiones afecta al 75% del contorno de las arteriolas preglomerulares, con lesiones de elastosis en las arterias interlobulillares. La inmufluorescencia tan solo mostró depósito de C3 en vasos arteriales, realizándose el diagnóstico de nefroangioesclerosis en fase benigna.

En el mes siguiente a la cirugía, se produjo una disminución importante de peso (Peso 84 kg, IMC 31), buen control de la presión arterial (130/80 mmHg), en tratamiento con Atenolol 25 mg/24 h y Enalapril 5 mg/24 h. La función renal empeoró levemente (Cr 1,9 mg/dl, Ccr 53 ml/min). La proteinuria disminuyó por debajo de 1 g/24 h, en relación a la pérdida de peso y al adecuado control la HTA. A los 18 meses, el paciente de nuevo incrementó el peso hasta los 104 kg, sin embargo siguió con un buen control de la HTA sin modificaciones en el tratamiento, la función renal se mantuvo estable y la proteinuria fue de 2 g/24 h.

DISCUSIÓN

El mielolipoma suprarrenal es un tumor raro, benigno, compuesto por tejido graso maduro y elementos hematopoyéticos. Fue descrito por primera vez en 1905 por Gierke. Oberling le dio nombre en 1922. El mielolipoma afecta a ambos sexos de manera similar. Aunque predominantemente aparece en la quinta a séptima década de la vida, se han descrito casos en todas las edades, incluso en la infancia. La incidencia

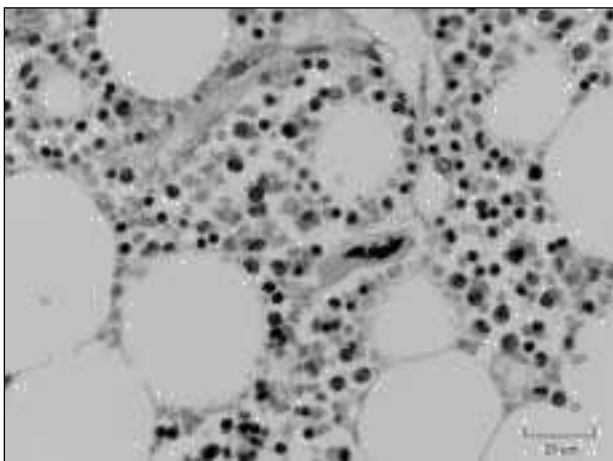


Fig. 3.—Microscopía óptica: células hematopoyéticas y tejido graso maduro.

en autopsias varía entre 0,08 y 0,2%¹. Generalmente son unilaterales, aunque en ocasiones pueden ser bilaterales⁶, sin diferencias en la localización entre suprarrenal izquierda y derecha. El tamaño suele ser menor de 5 cm, aunque se han descrito mielolipomas gigantes de hasta 34 cm y casi 6 kg de peso⁵.

Los mielolipomas suelen presentarse de manera asintomática, siendo diagnosticados durante la realización de pruebas de imagen o exploraciones quirúrgicas indicadas por otros motivos. Los de mayor tamaño pueden producir síntomas en relación a la compresión de órganos adyacentes y hemorragia o necrosis tumoral. Los más frecuentes son el dolor abdominal, hematuria y estreñimiento. Excepcionalmente, puede producirse una hemorragia retroperitoneal por la rotura espontánea del mielolipoma, en los de mayor tamaño⁷.

El diagnóstico diferencial de mielolipoma incluye angiomiolipoma, liposarcoma, lipoma y carcinoma suprarrenal, diferenciándose de estos mediante técnicas de imagen (ECO, TC sin contraste, RMN) en función del contenido graso de la masa, la heterogeneidad de la misma y la existencia de bordes regulares⁸. Se diferencia del tumor hematopoyético extramedular por no presentar anemia, esplenomegalia ni hematopoyesis extramedular⁹.

Se ha descrito la asociación de este tumor con distintas enfermedades endocrinológicas, como obesidad, síndrome de Cushing, insuficiencia suprarrenal o síndrome de Conn. Esto ha llevado a algunos autores a incluir este tumor dentro de una variante atípica de neoplasia endocrina múltiple¹⁰.

La presencia de HTA también se ha asociado al mielolipoma. Entre las teorías de esta relación se ha postulado el mecanismo renovascular por compresión tumoral¹¹. Otros autores, sin embargo, lo consideran un hallazgo incidental en pacientes obesos y añosos.

La mayoría de los tumores cursan asintomáticos en su evolución natural debiendo realizarse extirpación quirúrgica en caso de: duda diagnóstica a pesar de técnicas de imagen, síntomas relacionados con la masa o tumor de gran tamaño⁴. Algunos autores describen el abordaje laparoscópico de diferentes tumores suprarrenales con buenos resultados, aunque la experiencia del equipo quirúrgico y las características del tumor obligan a individualizar el tratamiento¹². Además, existen casos descritos de embolización arterial para hemorragias retroperitoneales secundarias a mielolipomas suprarrenales con resultados favorables¹³.

En la patogénesis del tumor se han implicado distintos mecanismos, entre ellos, la embolización de tejido de médula ósea durante la embriogénesis, la degeneración celular del epitelio cortical o la hi-

persecución de hormona adrenocorticotrópica y andrógenos. Selye y Stone observaron en ratas a las que se inoculaba extracto de glándula pituitaria y testosterona, la transformación de la zona reticularis de la glándula adrenal en tejido hematopoyético, confirmando estas hipótesis¹⁴.

Un reciente estudio describe la translocación (3;21)(q25;p11) asociada al mielolipoma suprarrenal, posiblemente indicando que se trata de una neoplasia real originada desde tejido hematopoyético¹⁵.

Revisando la literatura, no hemos encontrado documentado ningún caso en el que se describa que la severidad de la HTA conduzca al desarrollo de insuficiencia renal por nefroangioesclerosis. Si bien nuestro paciente presentaba antecedentes familiares (padre y tía) que pueden hacer pensar en una HTA esencial como origen de la IRC, el hecho de mejorar el control de las cifras tensionales y la disminución de la proteinuria tras la extirpación quirúrgica del mielolipoma, podría plantear la hipótesis de HTA asociada a la existencia del tumor, o al menos un peor control que facilite el desarrollo de nefroangioesclerosis, empeorando así el pronóstico. Por ello, la HTA de difícil control se podría plantear como indicación quirúrgica del mielolipoma, aunque se comporte de manera asintomática.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wong KW, Lee PO, Sun WH: Case report: rupture and growth of adrenal myelolipoma in two patients. *Br J Radiol* 69: 873, 1996.
2. Enzinger FM, Weiss SW: Benign lipomatous tumors. En: Enzinger FM, Weiss, SW, eds. *Soft Tissue Tumors*, 3rd ed, Mosby, St. Louis, 409-410, 1995.
3. Hofmocker G, Dammrich H, Manzanilla García H, Frohmueller, H: Myelolipoma of the adrenal gland associated with contralateral renal cell carcinoma: case report and review of the literature. *J Urol* 153: 129, 1995.
4. Meaglia JP, Schmidt JD: Natural history of an adrenal myelolipoma. *J Urol* 147: 1089-1090, 1992.
5. Goldman HB, Howard RC, Patterson AI: Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma. *J Urol* 155: 639, 1996.
6. Segura Martín M, Lorenzo Romero JG, Salinas Sánchez AS, Hernández Millán I, Cañamares Pabolaza L, Virseda Rodríguez JA: Bilateral adrenal myelolipoma. *Urol Int* 62(4): 226-228, 1999.
7. Machuca Santa-Cruz F, Pérez Rodríguez D, Julve Villalta E, Alonso Dorrego J, Quinonero Díaz A, Galacho Bech A, Marín Martín J: Spontaneous retroperitoneal hematoma secondary to the rupture of suprarenal myelolipoma. *Arch Esp Urol* 53 (8): 724-5, 2000.
8. Vara Castrodeza A, Madrigal Rubiales B, Veiga González M, Cuesta Varela F, Sales Fernández C, Fresno Forcelledo M: Adrenal gland myelolipoma: radiological view. *Arch Esp Urol* 54 (1): 73-6, 2001.
9. Houshiar AM, Soltani M, Ercole C: Giant intra-adrenal myelolipoma associated with recurrent urinary tract infection. *Int Urol Nephrol* 29 (2): 130-6, 1997.
10. Banik S, Hasleton PS, Lyon RL: An unusual variant of multiple endocrine neoplasia syndrome: a case report. *Histopathology* 8: 135-144, 1984.
11. Yildiz L, Akpolat I, Erzurumlu K, Aydin O, Kandemir B: Giant adrenal myelolipoma: case report and review of the literature. *Pathol Int* 50 (6): 502-4, 2000.
12. Munver R, Ilbeigi P: Retroperitoneal laparoscopic adrenalectomy. *Curr Urol Rep* 6 (1): 72-7, 2005.
13. Nakajo M, Onohara S, Shinmura K, Fujiyoshi F, Nakajo M: Embolization for spontaneous retroperitoneal hemorrhage from adrenal myelolipoma. *Radiat Med* 21 (5): 214-9, 2003.
14. Selye H, Stone H: Hormonally induced transformation of adrenal into myeloid tissue. *Am J Pathol* 26 (2): 211-33, 1950.
15. Chang KC, Chen PI, Huang ZH, Lin YM, Kuo PL: Adrenal myelolipoma with translocation (3;21) (q25;p11). *Cancer Genet Cytogenet* 134: 77-80, 2002.