

Mielolipoma extraadrenal bilateral, presentación de un caso

Elvira Ruiz Castellano¹, Francisco Javier Pérez
García¹, Mónica Crespo Balbuena¹

¹Hospital Universitario Virgen de las Nieves,
Granada;

OBJETIVO DOCENTE

Exponer las características clínicas y los hallazgos en imagen del mielolipoma extraadrenal mediante la presentación de un caso clínico.

REVISIÓN DEL TEMA

EPIDEMIOLOGÍA Y CLÍNICA DEL MIELOLIPOMA

El mielolipoma es un tumor benigno raro, sin predilección por ningún sexo, que asienta normalmente en la glándula suprarrenal. Es el segundo incidentaloma en frecuencia con origen primario suprarrenal, 5-10% **Tabla 1**.

Se presenta bien delimitado, con cápsula o pseudocápsula y habitualmente es hormonalmente no funcionante.

Está compuesto por tejido adiposo, formado por adipocitos maduros con vacuolas lipídicas (similares a los de la médula ósea), y por tejido hematopoyético con células de las tres líneas germinales en diferentes grados de maduración.

El componente graso es con frecuencia lo más predominante y lo característico en el diagnóstico por imagen.

LESIONES SUPRARRENALES PRIMARIAS	
ADENOMA	50-80% (común)
MIELOLIPOMA	5-10%
LINFOMA	Raro primario (más frecuente como metástasis)
FEOCROMOCITOMA	5%
CARCINOMA	< 5% (raro)
HEMATOMA	1%
QUISTE	1%
NEUROBLASTOMA	Raro, más frecuente en niños
GANGLIONEUROMA, HEMANGIOMA GRANULOMATOSIS	Muy raro

Tabla 1. Frecuencia de las lesiones suprarrenales primarias.

Puede ser único o múltiple, y su localización más frecuente es sobre la glándula suprarrenal 85%, existiendo cierto predominio glandular derecho.

Y aunque mucho más raro, también puede ser de localización extra-adrenal 15%, como ocurre en el caso que nos ocupa. En un 10% de los casos se asocia con hiperplasia congénita suprarrenal.

Dado que no suele producir síntomas el mielolipoma suele ser un hallazgo incidental, pero si alcanza un gran tamaño puede producir dolor, sensación de masa abdominal, compresión de órganos vecinos o hemorragia intra o retroperitoneal.

IMAGEN DEL MIELOLIPOMA

- **ECOGRAFÍA:** La apariencia del mielolipoma con ultrasonidos varía en función de la composición específica del tumor. Se muestra como una lesión nodular hiperecogénica por el predominio graso (**Fig. 1**). Más heterogénea y con áreas hipoeecogénicas a mayor es el contenido hematopoyético y si existen áreas de hemorragia (**Fig. 2**).

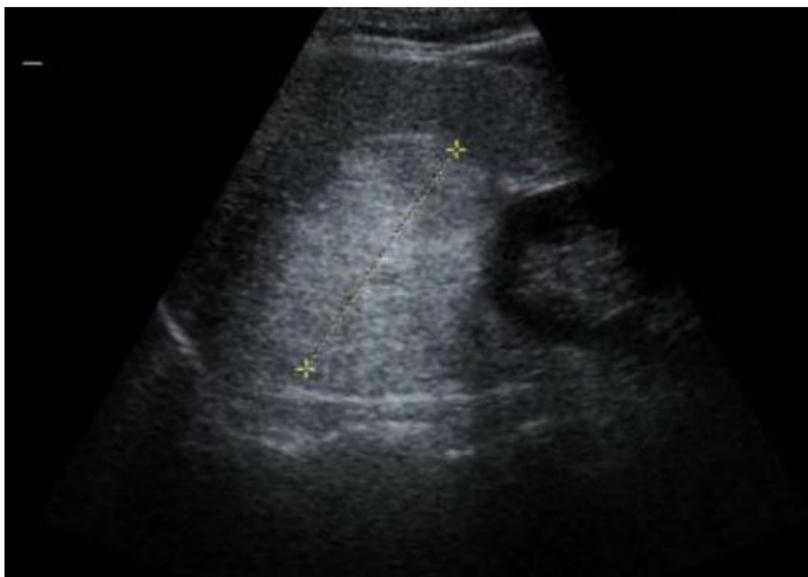


Fig. 1. Imagen de ecografía. Mielolipoma craneal al riñón derecho homogéneo e hiperecogénico.
Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

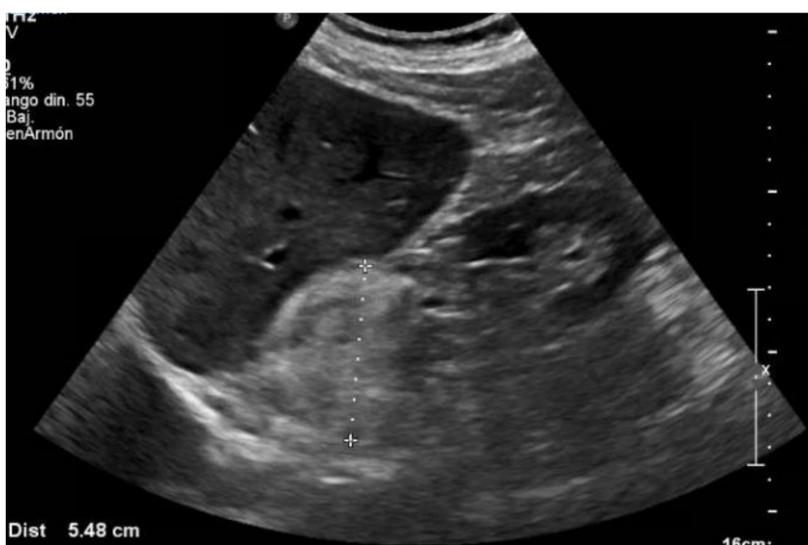


Fig. 1. Imagen de ecografía. Mielolipoma craneal al riñón derecho heterogéneo de predominio hiperecogénico con áreas hipoeecogénicas.
Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

- **TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA:** La apariencia del mielolipoma con TC es normalmente característica. Se presentan como tumores redondeados hipodensos y heterogéneos bien circunscritos, aunque cuando son casi exclusivamente grasos puede ser difícil distinguirlos de la grasa retroperitoneal. Sus valores de atenuación oscilan entre -120 a -90 UH. Pueden mostrar focos de calcificación o de hemorragia asociados. (Fig 3) (Fig 4) (Fig 5).

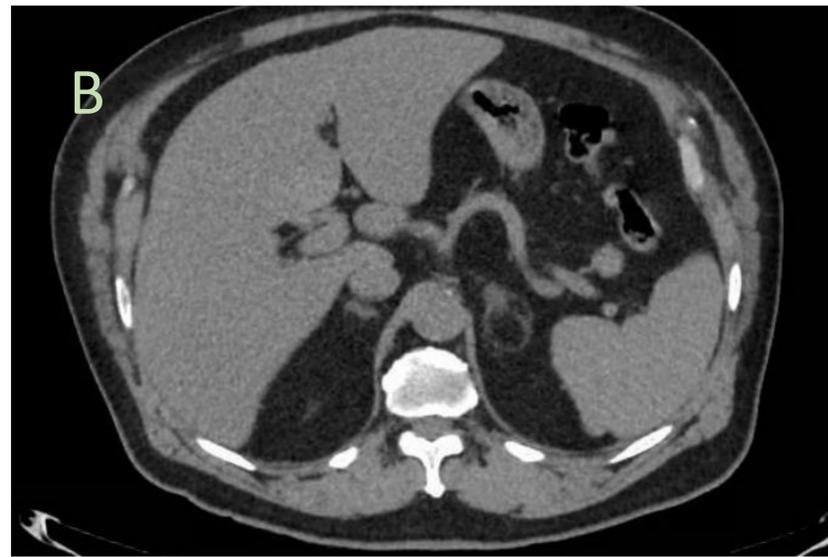


Fig. 3. Corte axial de TC sin contraste de abdomen. A: Mielolipoma suprarrenal derecho. B: Mielolipoma suprarrenal izquierdo.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.



Fig. 4. Corte coronal de TC sin contraste de abdomen. Mielolipoma suprarrenal bilateral.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

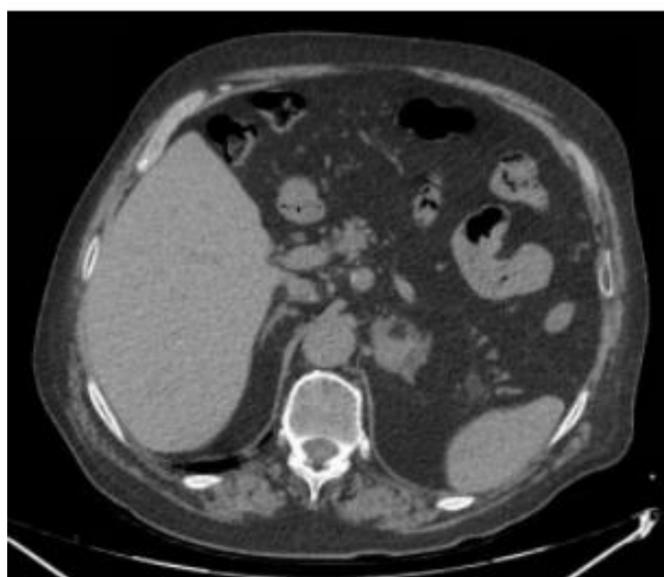


Fig. 5. Corte axial de TC sin contraste de abdomen. Mielolipoma suprarrenal izquierdo con mayor componente sólido. Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

- **RESONANCIA MAGNÉTICA:** Las características del mielolipoma por RM son las siguientes. (Fig. 6) (Fig. 7) (Fig. 8).

T1 – Típicamente hiperintensos por la grasa.

T1 FAT SAT – Muestra supresión de señal por la grasa macroscópica.

T2 – Moderadamente hiperintenso, con señal heterogénea, variable en función de su composición (productos hemáticos).

T1 con contraste – El componente mieloide puede mostrar un realce leve.

T1 Dual Echo (fase y fuera de fase) – En los de composición mixta puede haber una caída de la señal por el componente de grasa intracelular.

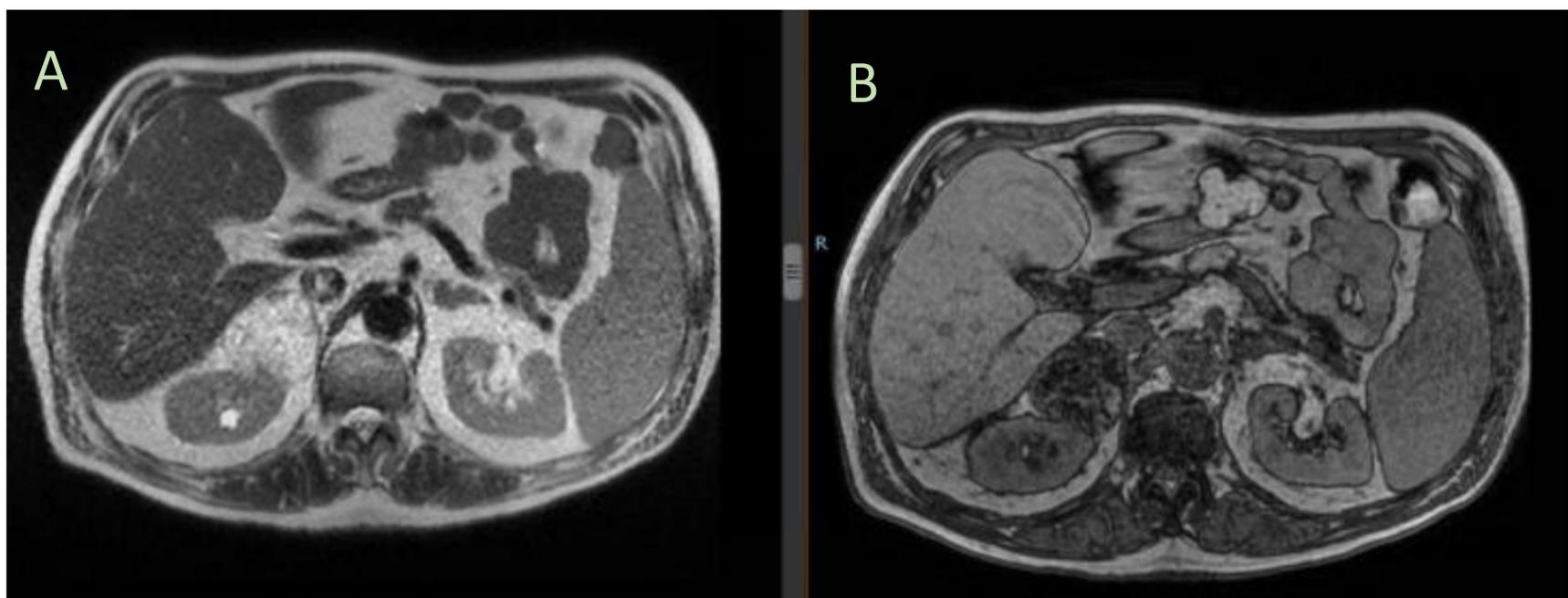


Fig. 6. RM secuencia axial potenciada en T1 Dual Echo. Mielolipoma suprarrenal derecho. A: Secuencia en fase donde se observa el componente mayoritariamente grasa de la lesión.

B: Secuencia en fuera de fase con importante caída de la señal del mielolipoma por el componente grasa intracelular.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.



Fig. 7. RM secuencia coronal potenciada en T2 SSFSE. Mielolipoma suprarrenal derecho.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

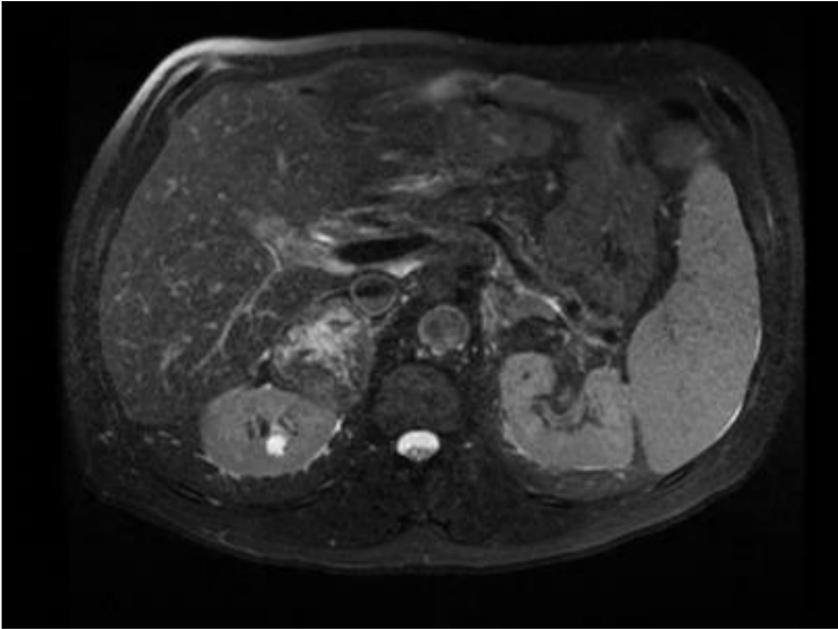


Fig. 8. RM secuencia axial potenciada en T2 FRFSE con supresión grasa. Mielolipoma suprarrenal derecho con señal heterogénea.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

- **MEDICINA NUCLEAR:** El mielolipoma rara vez presenta avidéz por la fluorodesoxiglucosa-18 (FDG-18) en el estudio de tomografía con emisión de positrones (PET), siendo muy pocas las ocasiones en que el componente hematopoyético muestra captación de FDG. (**Fig. 9**)

No obstante, el componente hematopoyético sí captará habitualmente en la gammagrafía con nanocoloides de albúmina marcados con ^{99m}Tc , demostrando ser de ayuda para su caracterización. (**Fig. 10**)

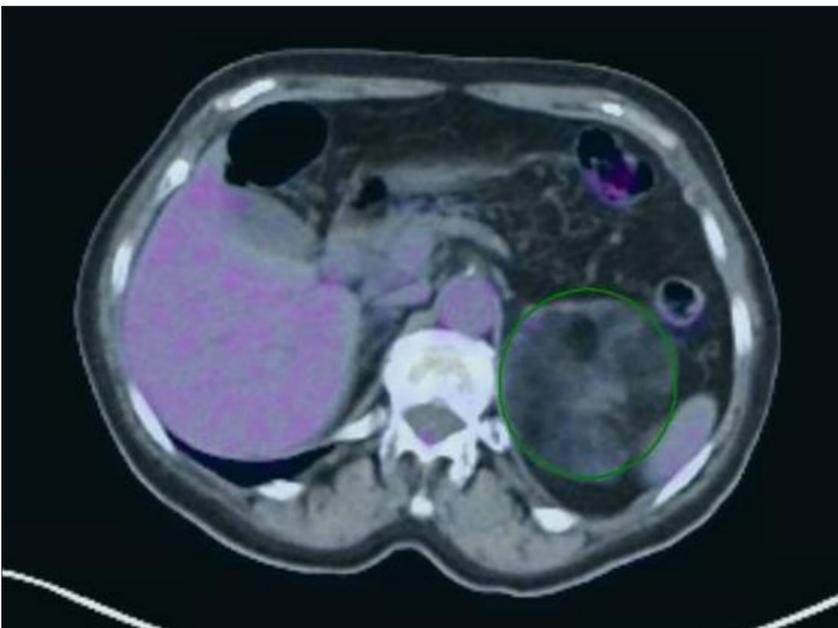


Fig. 8. Imagen de PET-TC con rastreo corporal con ^{18}F -FDG. Mielolipoma suprarrenal izquierdo sin avidéz significativa por la FDG-18.

Referencias. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

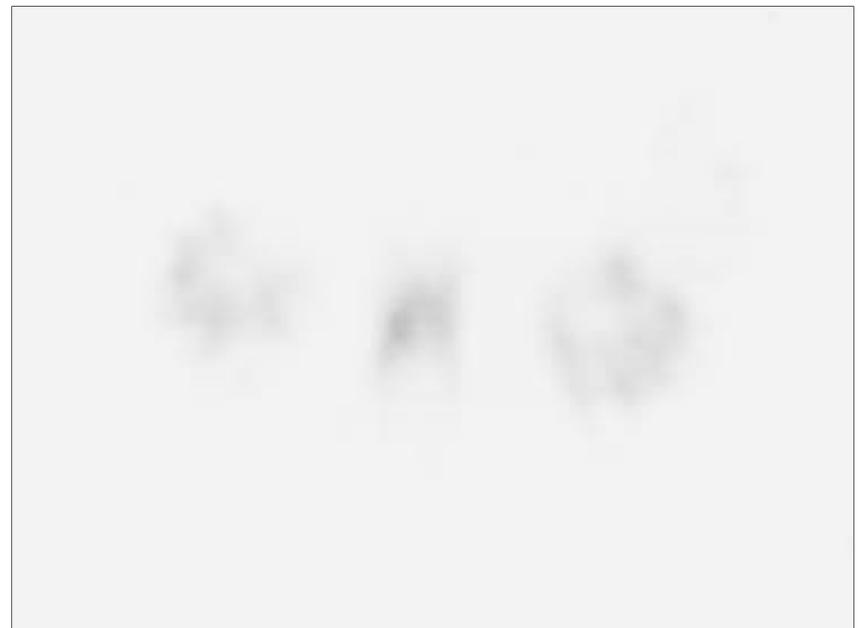


Fig. 9. Imagen de Gammagrafía de médula ósea (rastreo corporal y SPECT de abdomen con ^{99m}Tc -nanocoloides de albúmina). Mielolipoma suprarrenal bilateral con captación leve e irregular del trazador de albúmina .

Referencias. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL MIELOLIPOMA EXTRAADRENAL

El diagnóstico diferencial del mielolipoma extraadrenal se establece con aquellas tumoraciones en las que existe un predominio de tejido graso macroscópico. Destacan el liposarcoma bien diferenciado, el angiomiolipoma, el teratoma y la hematopoyesis extramedular.

- **LIPOSARCOMA BIEN DIFERENCIADO:** Conocido como liposarcoma atípico, es un subtipo de liposarcoma, un tumor maligno mesenquimatoso con origen en el tejido graso. Aparecen típicamente en adultos, entre los 40-60 años, siendo raro en niños. Y constituyen más del 50% de todos los liposarcomas, destacando por su alto contenido en grasa. (**Fig. 11**).

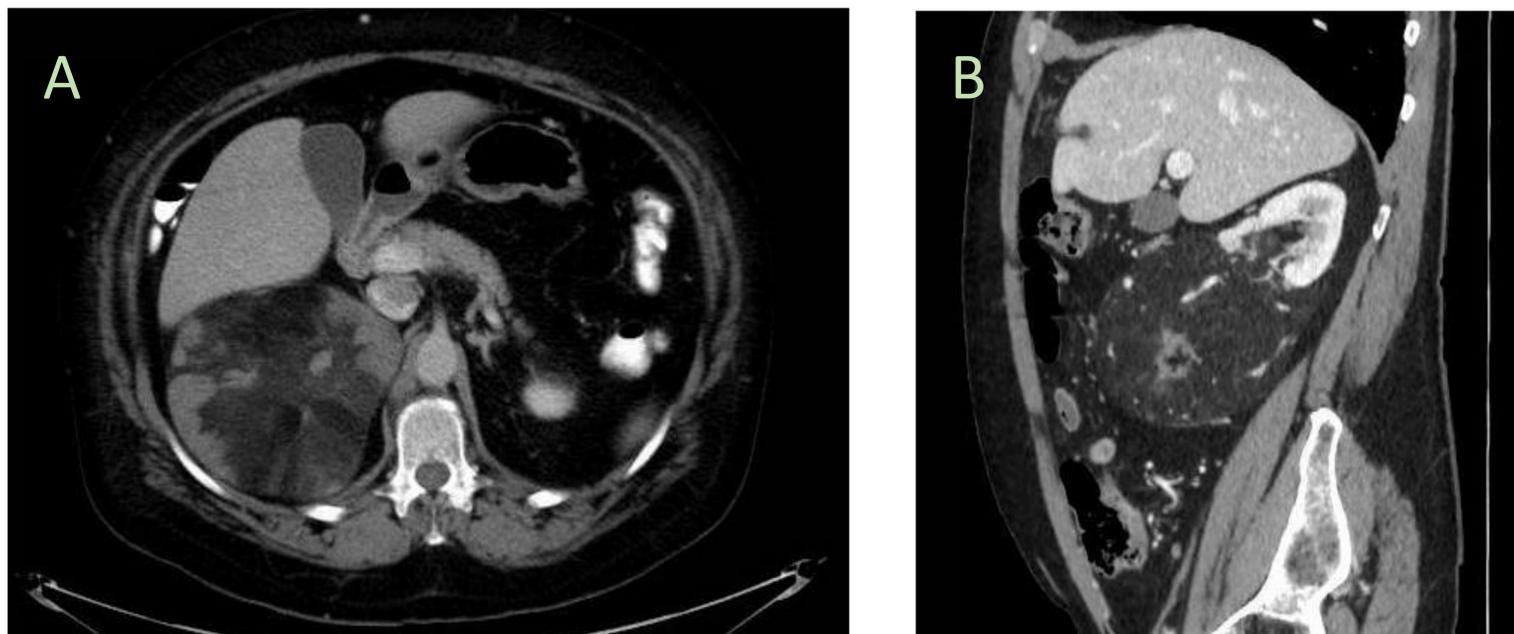


Fig. 11. A: Corte axial de TC de abdomen con contraste intravenoso. Liposarcoma retroperitoneal bien diferenciado con quistificación hemorrágica y glándula suprarrenal derecha adherida a la pseudocápsula tumoral. B: Corte sagital de TC de abdomen con contraste intravenoso. Liposarcoma retroperitoneal bien diferenciado con áreas desdiferenciadas de bajo grado.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

- **ANGIOMIOLIPOMA:** Lesión hamartomatosa compuesta por vasos de pared gruesa anormales y cantidades variables de células musculares y tejido adiposo. Típicamente aparecen en el riñón aunque también pueden verse en otros órganos como el hígado. (**Fig. 12**), (**Fig. 13**).

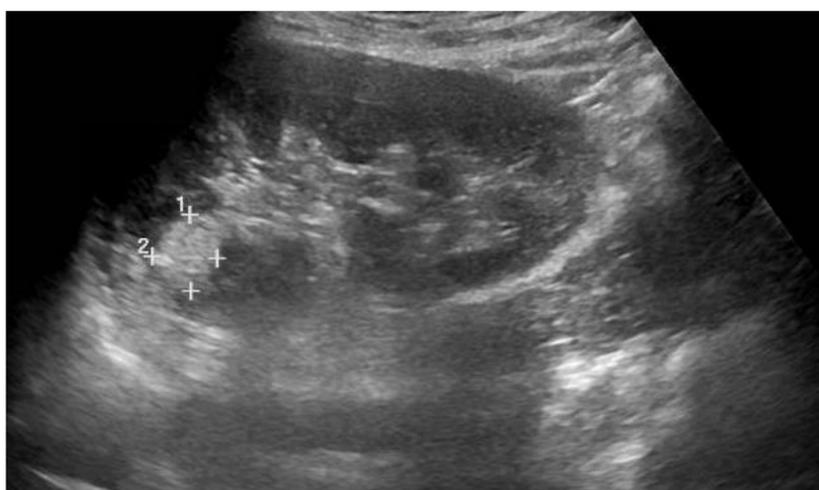


Fig. 12. Imagen de ecografía. Nódulo hiperecogénico, homogéneo y de márgenes bien definidos en el polo superior del riñón izquierdo, compatible con angiomiolipoma renal.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

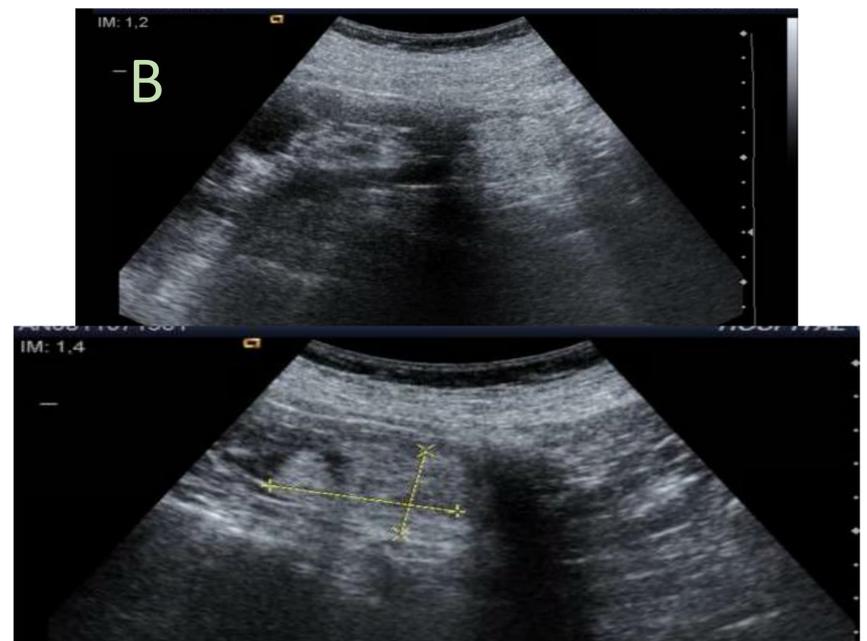
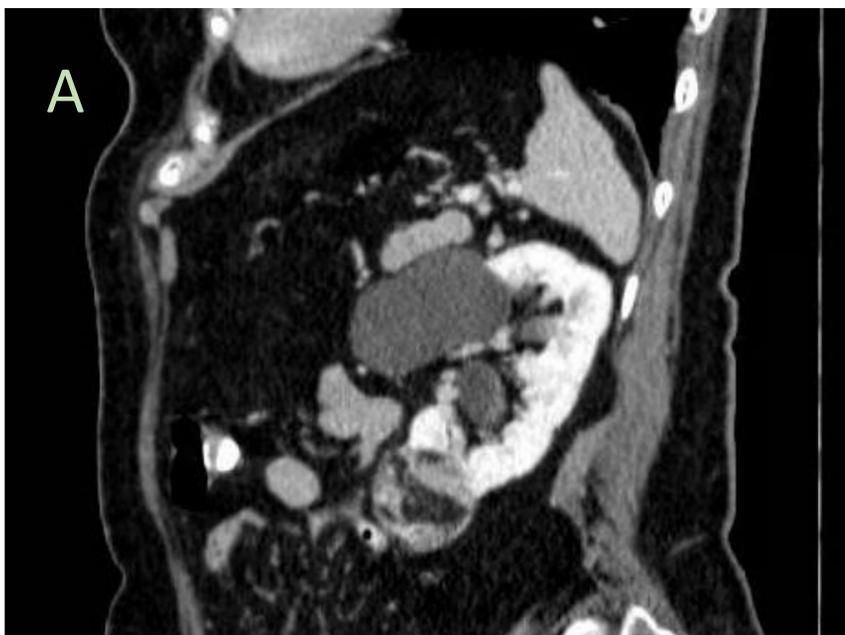


Fig. 14. A: Corte sagital de TC de abdomen con contraste intravenoso. Nódulo con contenido sólido y grasa en su interior en el polo inferior del riñón izquierdo sugerente de angiomiolipoma. Quiste cortical simple en el polo superior. B: Nódulo sólido exofítico en la cortical del polo inferior del riñón izquierdo, con componente predominantemente hiperecogénico, compatible con grasa, sugerente de angiomiolipoma.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

- **TERATOMA RETROPERITONEAL:** Tumores de células germinales con origen en células madre pluripotenciales. Por definición contienen células derivadas de las tres capas embriológicas, endodermo, mesodermo y ectodermo. Varían desde lesiones benignas bien diferenciadas a tumores desdiferenciados con potencial de malignización. Característicamente contienen grasa, espacios quísticos, tejidos blandos de cualquier parte del cuerpo, y calcificaciones (incluyendo dientes). Se presentan en el ovario, testículo, mediastino, compartimento intracraneal e incluso en retroperitoneo. (**Fig. 15**), (**Fig. 16**).



Fig. 15. Corte axial de TC de pelvis con contraste intravenoso. Formación anexial derecha bien delimitada, que presenta un área quística, de grasa y de tejido sólido con captación de contraste. Teratoma ovárico.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.



Fig. 16. Corte axial de TC de pelvis con contraste intravenoso. Masa de gran tamaño en cavidad pélvica dependiente del ovario derecho y con extensión a la línea media. De aspecto heterogéneo, presenta zonas quísticas, calcificaciones heterogéneas y focos de densidad grasa en su interior así como componente sólido con captación de contraste. Teratoma quístico inmaduro.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

- **HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR:** Se trata de la respuesta normal al fallo de la hematopoyesis en la médula ósea. Afecta con mayor frecuencia al hígado, bazo y nódulos linfáticos, si bien también puede darse en el pulmón, la pleura, el tracto gastrointestinal, la mama, la piel, el cerebro, los riñones y las glándulas suprarrenales. Suele manifestarse como hepato/esplenomegalia y mostrar hipermetabolismo, con gran avidéz por la FDG-18. En caso de afectar la glándula suprarrenal lo hace en forma de lesión focal. (**Fig. 17 y 18**).

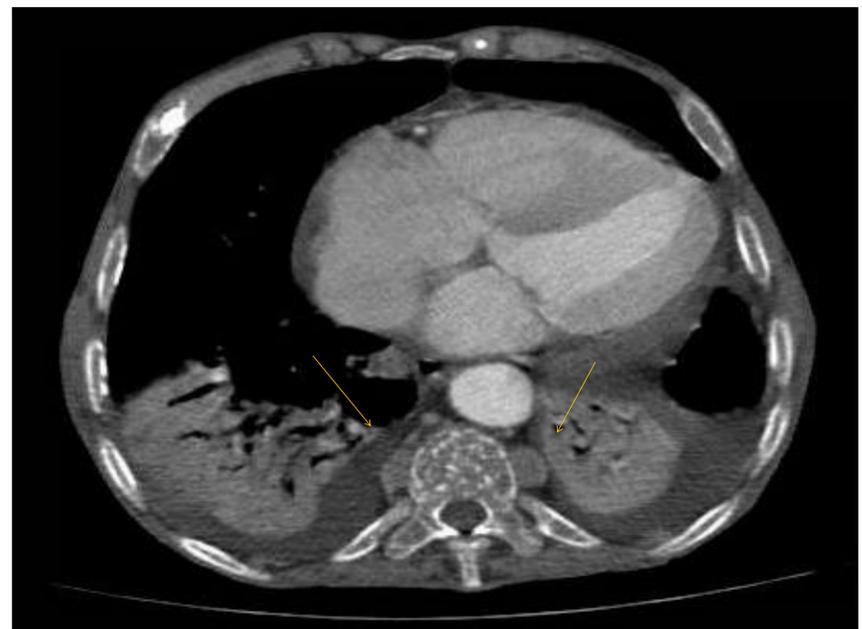
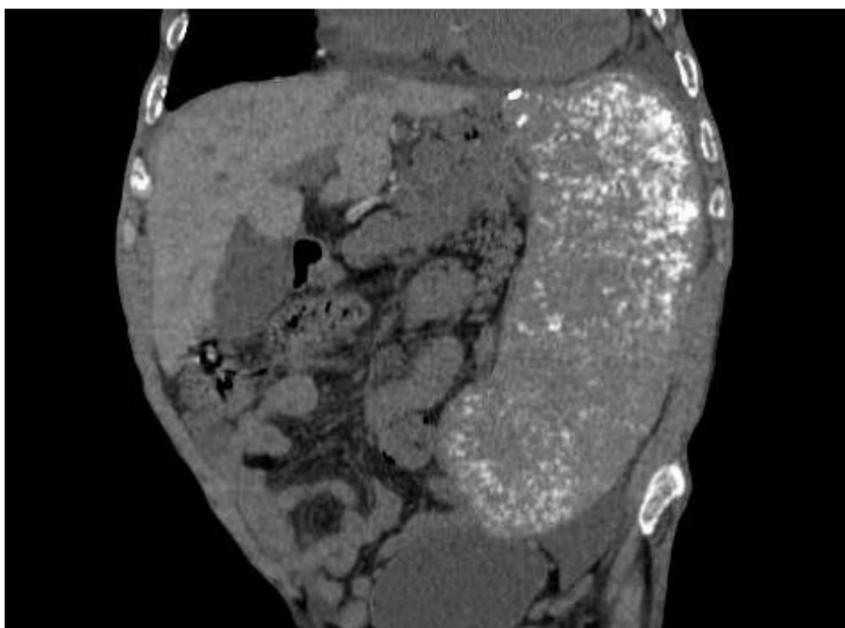


Fig. 17 y 18. Corte axial y coronal de TC abdominopélvica con contraste. Paciente con betatalasemia que presenta hematopoyesis extramedular en forma de esplenomegalia masiva con focos de calcificación y masas paravertebrales torácicas (flechas).

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

CASO DE MIELOLIPOMA EXTRAADRENAL BILATERAL

Paciente varón de 65 años hipertenso, con HBP, exfumador de 30 paquetes/año y bebedor ocasional en tratamiento con Valsartán 160mg/Amlodipino 10mg, Ebastina 20mg y Omeprazol 20mg y Tamsulosina 0.4 mg.

Acude al Servicio de Urgencias del Hospital Universitario Virgen de las Nieves por síndrome miccional con retención aguda de orina y dolor abdominal. Se le solicita una ecografía de abdomen para descartar complicaciones asociadas al cuadro de infección de vía urinaria (**Fig. 19**).

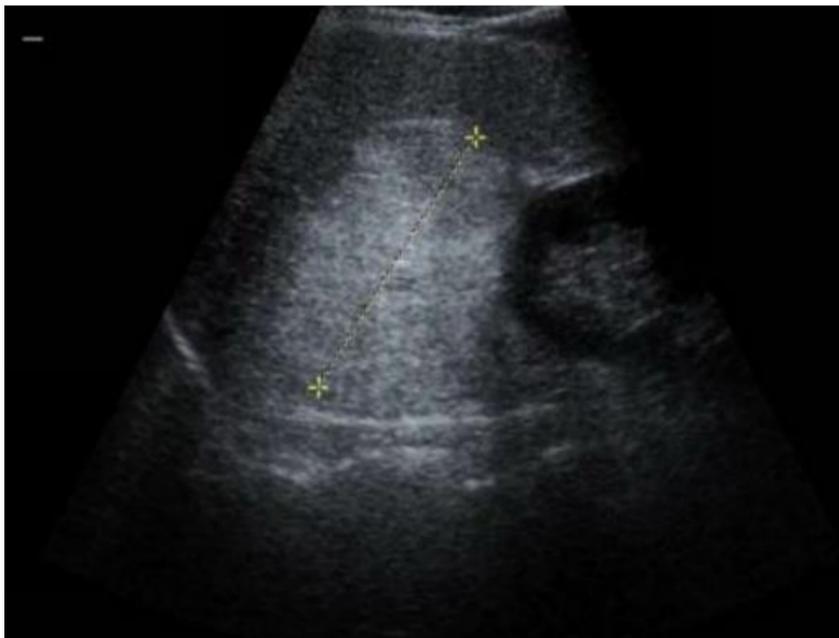


Fig. 19. Imagen de ecografía. Lesión nodular ecogénica de 8 cm craneal al riñón derecho sugerente de mielolipoma suprarrenal.
Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

De manera incidental se detecta la presencia de una lesión nodular sólida predominantemente ecogénica, en probable relación con su componente graso, de unos 8 cm de longitud. Dicha lesión se localiza craneal al riñón derecho y es sugerente de mielolipoma suprarrenal.

Se estudia el perfil hormonal adrenal del paciente, que es estrictamente normal, y se decide completar exploración con TC de forma programada (**Fig. 20**). En la TC se confirma la existencia de dos lesiones heterogéneas (derecha de 8 cm e izquierda de 6 cm), predominantemente grasas adyacentes a las glándulas suprarrenales. Hallazgos compatibles con mielolipomas extra-adrenales bilaterales como primera opción, sin poder descartar otras posibilidades.

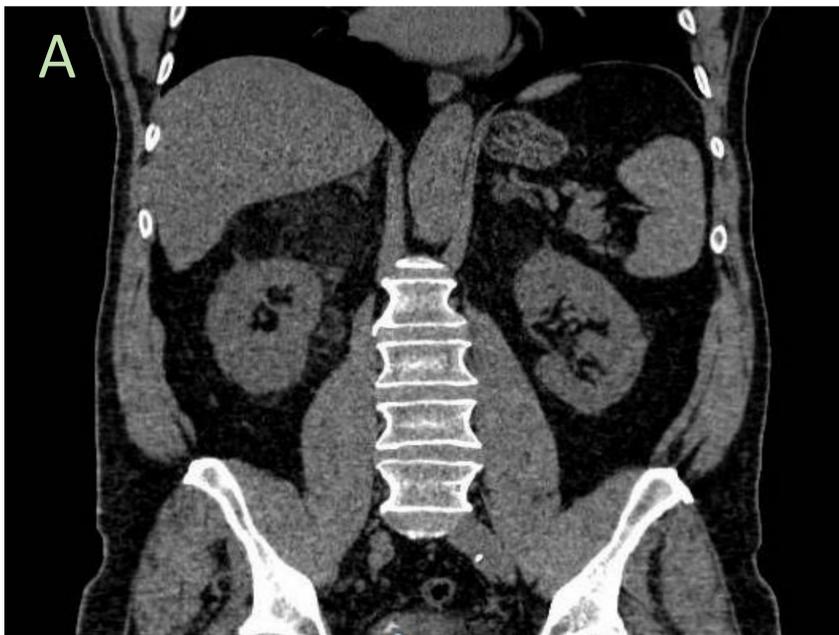


Fig. 20. TC de abdomen sin contraste (A) corte coronal y (B) corte axial. Tumorações sólidas redondeadas craneales a ambos riñones y adyacentes a las glándulas suprarrenales, heterogéneas y de predominio graso, sugerentes de mielolipomas extra-adrenales bilaterales.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

El paciente posteriormente ingresa en el hospital por un cuadro infeccioso por *Pseudomona* y se le solicita la realización de una TC abdominal (**Fig. 21**). En esta prueba se aprecia un marcado crecimiento de ambas lesiones extra-adrenales, la derecha pasa de 8 a 10 cm y la izquierda de 6 a 7 cm.



Fig. 21. Corte coronal de TC sin contraste de abdomen. Crecimiento de ambas lesiones sólidas adyacentes a las glándulas suprarrenales (derecha 10 cm e izquierda de 7 cm), sugerentes de mielolipomas extra-adrenales.

Referencias. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

En este contexto se sugiere la realización de una Gammagrafía de médula ósea que demuestre la existencia de tejido hematopoyético que descarte tumores malignos como el liposarcoma y confirme la naturaleza de la lesión como mielolipoma (**Fig. 22**).

En la gammagrafía de médula ósea se demuestra la captación de albúmina marcada por parte del componente mieloide de las lesiones. Se observa una captación de leve intensidad e irregular con ligero predominio derecho, lo que confirma el diagnóstico de mielolipoma.

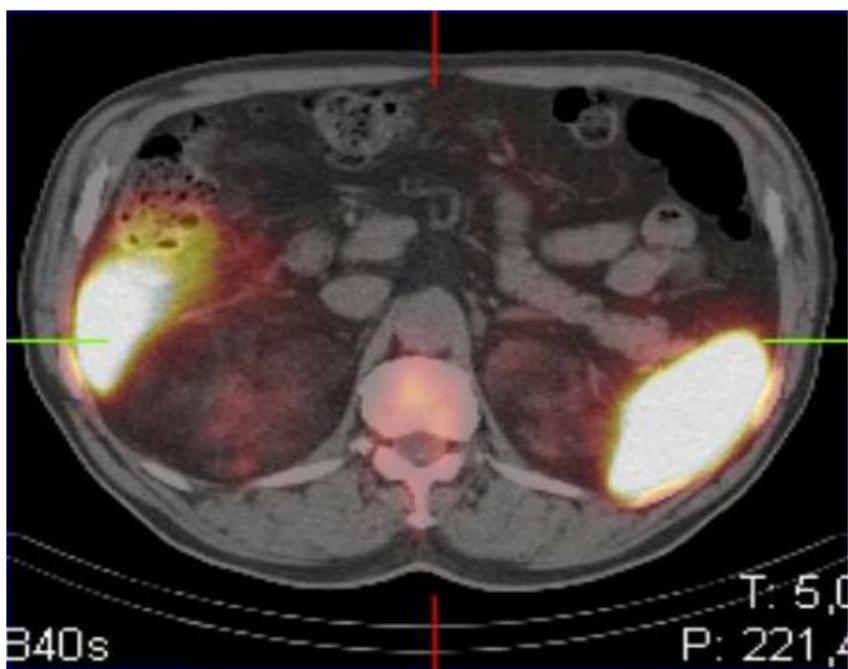


Fig. 22. Imagen de Gammagrafía de médula ósea (rastreo corporal y SPECT-TC de abdomen con ^{99m}Tc -nanocoloides de albúmina. Mielolipomas extra-adrenales bilaterales con captación de albúmina del componente mieloide de las lesiones.

Referencias. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

A pesar del diagnóstico, el crecimiento de ambas lesiones hace optar por la cirugía. Se realiza una suprarrenalectomía derecha y escisión de la lesión tumoral derecha (de mayor tamaño).

La anatomía patológica describe una glándula suprarrenal derecha sin alteraciones morfológicas significativas, y un mielolipoma extra-adrenal polilobulado y encapsulado con amplias áreas de degeneración mixoide estromal.

CONCLUSIONES

- Las complicaciones secundarias a su crecimiento y la necesidad de distinguirlo de otros tumores malignos como el liposarcoma los hace tributarios de exéresis.
- La Gammagrafía ósea puede resultar útil para demostrar su componente mieloide, diferenciándolo del liposarcoma.

REFERENCIAS

1. Boland GWL, Blake MA, Hahn PF, Mayo-Smith WW. Incidental adrenal lesions: principles, techniques, and algorithms for imaging characterization. Radiology [Internet]. 2008;249(3):756–75. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2493070976>
2. Decmann Á, Perge P, Tóth M, Igaz P. Adrenal myelolipoma: a comprehensive review. Endocrine [Internet]. 2018;59(1):7–15. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12020-017-1473-4>
3. Salvador García J, Abreu Sánchez P, Delgado Cordón F, Soriano Sarrió P, Cueto Cañadas B, Latorre Agraz I. Utilidad del diagnóstico por la imagen en el mielolipoma extraadrenal. Rev Esp Med Nucl Imagen Mol (Engl Ed) [Internet]. 2018;37(6):395–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.remn.2018.02.004>
4. Vijay A, Ram L. Retroperitoneal liposarcoma: A comprehensive review. Am J Clin Oncol [Internet]. 2015;38(2):213–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/coc.0b013e31829b5667>
5. Cho J, Kinsey D, Kimchi ET, O'Carroll KS, Nguyen V, Alsabbagh M, et al. Retroperitoneal extra-adrenal myelolipoma misdiagnosed as liposarcoma: A case report. Radiol Case Rep [Internet]. 2021;16(2):364–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2020.11.045>