

## Casos Clínicos

# Mielolipoma da glândula suprarrenal

Carlos Brás Silva<sup>1</sup>, Sandra Martins<sup>2</sup>, Dina Luís<sup>3</sup>, Ana Gomes<sup>4</sup>,  
António Gomes<sup>5</sup>

Hospital de São Marcos (HSM)  
Departamento de Cirurgia (Director Dr. António Gomes)  
Serviço de Cirurgia I (Director Dr. António Gomes)

1. Interno de Formação Específica de Urologia do HSM
2. Interno de Formação Específica de Cirurgia Geral do HSM
3. Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral do HSM
4. Interno do Ano Comum
5. Director de Departamento de Cirurgia do HSM e Director de Serviço de Cirurgia I do HSM

Correspondência:

Carlos Brás Silva – Hospital de São Marcos – Serviço de Urologia – Apartado 2242 – 4701-965 BRAGA  
– E-mail: brassilva@gmail.com

### Resumo

O mielolipoma da glândula suprarrenal é um tumor benigno, raro, não funcionante, estruturalmente composto de uma mistura de tecido adiposo e tecido hematopoiético extra-medular. Geralmente, são pequenos, assintomáticos e a sua descoberta é acidental. Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, de 47 anos de idade, com o diagnóstico clínico e imagiológico de volumoso mielolipoma da suprarrenal direita, associado a litíase vesicular, que foi submetido a tratamento cirúrgico. Os mielolipomas da suprarrenal têm indicação cirúrgica quando se tornam sintomáticos, apresentam um crescimento recente ou são volumosos, devendo ter-se em atenção a possibilidade de coexistência de patologias associadas.

**Palavras Chave:** Mielolipoma, Glândula suprarrenal, Hematopoiético.

### Abstract

Adrenal myelolipoma is a benign and rare tumor, with no endocrine function, composed of an admixture of adipose tissue, and extra-medullary haematopoietic elements. Mostly are small, asymptomatic and incidentally diagnosed. We present a case of a male patient of 47 years old, with the clinical and imagiologic diagnose of a giant right adrenal myelolipoma, associated to vesicular lithiasis, treated with surgical removal. Adrenal myelolipomas should be treated with surgery, when become symptomatic, if they present a recent grow, or if they are big. It's important to attend at other associated clinical conditions.

**Key Words:** Myelolipoma, Adrenal gland, Haematopoietic.

## Introdução

O mielolipoma da glândula suprarrenal é um tumor raro e benigno, endocrinologicamente inativo, cuja estrutura histológica consiste numa mistura de células de tecido adiposo maduras e tecido hematopoiético normal, semelhante ao encontrado na medula óssea (1). O primeiro relato de um tumor com estas características foi feito em 1905, por Gierke, tendo sido denominado de mielolipoma por Oberling em 1929 (2). A primeira exérese cirúrgica deste tipo de tumores foi realizada em 1922, sendo que o primeiro mielolipoma da glândula suprarrenal sintomático ressecado cirurgicamente foi descrito por Dieckman e Freedman em 1957 (3). Geralmente são pequenos e assintomáticos, sendo encontrados acidentalmente, em procedimentos cirúrgicos, exames de imagem, ou autópsias (2). Inicialmente, eram descobertos em autópsias, numa prevalência de cerca de 0.08-0.2% (1). Actualmente, como resultado do desenvolvimento dos métodos de imagem, cada vez mais massas suprarrenais são encontradas casualmente, atingindo uma frequência superior a 10% (1, 4). Este tumor adquire importância clínica quando se torna sintomático, devido ao seu tamanho, podendo estar associados a dor abdominal, hemorragia retroperitoneal, ou sintomas resultantes da compressão de órgãos adjacentes, como obstipação ou vômitos (3). Apresentam uma etiologia incerta, não sendo bem conhecida a sua evolução natural, daí que, tendo em conta o crescente número de casos diagnosticados, a questão do tratamento seja cada vez mais relevante. As opções terapêuticas variam desde a simples vigilância até à exérese cirúrgica.

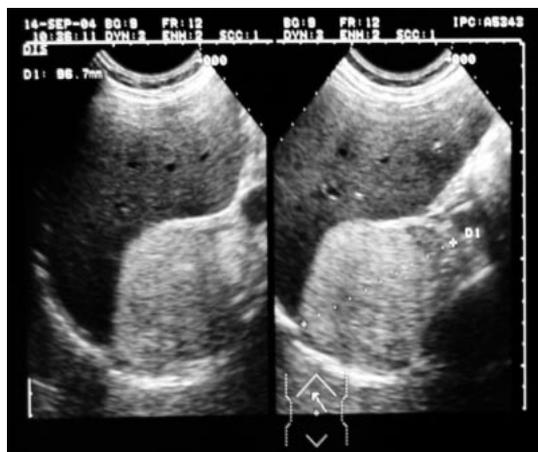


Figura 1. Ecografia abdominal

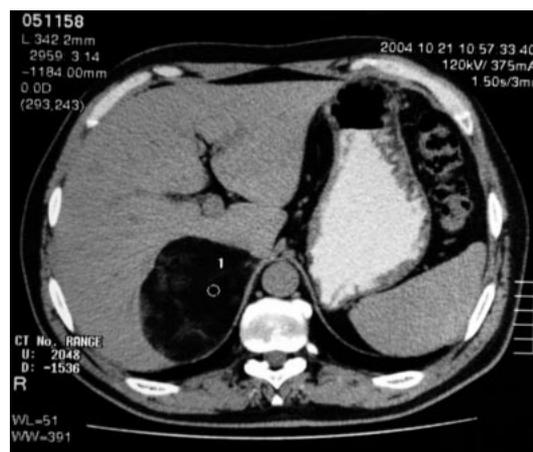


Figura 2. Tomografia axial computadorizada

## Caso Clínico

Doente do sexo masculino, de 47 anos de idade, sem antecedentes patológicos relevantes. Em Setembro de 2004, realizou ecografia abdominal de rotina, que mostrou para além de litíase vesicular, glândula suprarrenal direita com formação nodular volumosa, hiperecogénica, ligeiramente heterogénica com cerca de 10 cm de diâmetro, compatível com mielolipoma (Figura 1). A tomografia axial computadorizada realizada na mesma altura confirmou a presença de uma massa volumosa com cerca de 10 cm de diâmetro, na glândula suprarrenal direita, descrita como lesão sólida heterodensa, bem delimitada, possuindo um componente adiposo predominante, típico de mielolipoma (Figura 2). O doente manteve-se assintomático até ao início de 2006, altura em que iniciou um quadro de dor abdominal, sobretudo ao nível do flanco direito, sem outros sintomas acompanhantes. Perante o conhecimento da existência de um volumoso mielolipoma foi decidido submeter o doente a tratamento cirúrgico. Assim, a 20 de Fevereiro de 2006, o doente foi submetido a laparotomia. No acto cirúrgico encontrou-se uma vesícula globosa, de paredes duras e distendida, compatível com processo de colecistite crónica agudizada, pelo que foi realizada colecistectomia. A glândula suprarrenal direita apresentava um tumor de cor alaranjada, flácido, bem delimitado, com cerca de 10 cm. Realizada suprarrenalectomia direita (Figura 3 e 4). O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo o doente alta clinicamente bem, ao 5º dia pós-operatório. De momento em seguimento em consulta externa.

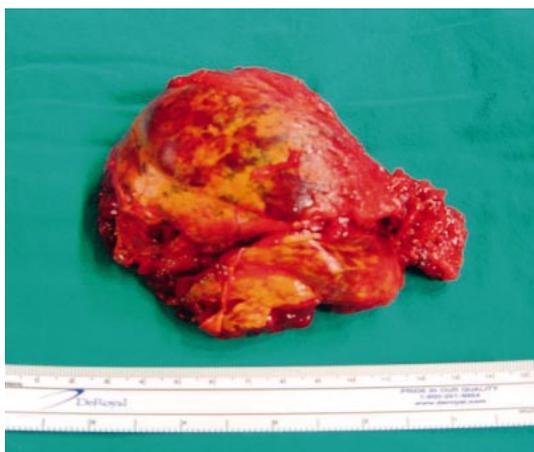


Figura 3. Peça de suprarrenalectomia direita

## Discussão

O mielolipoma da suprarrenal é um tumor raro e benigno, bioquimicamente não funcionante, de crescimento lento, composto de uma mistura variável de tecido adiposo maduro e elementos hematopoiéticos (1).

Afecta ambos os sexos em igual proporção, ocorrendo mais frequentemente durante a quinta e sétima décadas de vida. São geralmente unilaterais, com um tamanho variável entre 2 mm e 34 cm (2). O mielolipoma mais volumoso, com 34 cm de diâmetro e um peso de 5900 g, foi descrito por Boudreaux et al. (2, 5). Afectam geralmente a glândula suprarrenal direita, numa proporção de 3 para 2,1, sendo o envolvimento bilateral raro (5). Contribuem para cerca de 8% dos incidentalomas da suprarrenal (6). O caso apresentado está em conformidade com a epidemiologia da maioria destes tumores.

A etiopatogenia do mielolipoma da suprarrenal é controversa (2,7). Três teorias etiológicas principais são propostas (3). A primeira defende que o mielolipoma é o resultado de um processo degenerativo em nódulos hiperplásicos ou adenomas do córtex suprarrenal. A segunda, proposta por Rubin et al, aponta para uma possível metaplasia de células corticais mesenquimatosas inespecíficas, ou seja, o mielolipoma surge de uma diferenciação de stem cells mesenquimatosas inespecíficas do córtex da suprarrenal em tecido adiposo e mielóide, como resposta a infecção, stress ou necrose (4, 5). A terceira hipótese consiste na teoria do coristoma de Sternberg, que define os mieloadipocitos como uma hiperplasia de células mielóides mal posicionadas durante a embriogénese (2, 4). Outros autores defendem que a origem dos mielolipomas pode ser a embolização de células da medula óssea, ou seja que os mielolipomas representam focos de hematopoiese extra-medular (4). A associação com determinadas doenças, como o Síndrome de Cushing, o Síndrome de Conn, a doença de Addison, ou a obesidade, levam outros a considerar este tumor como um componente de uma rara variante das neoplasias endócrinas múltiplas, no entanto, estudos moleculares contrariam esta hipótese (2,6). Há ainda alguns autores que consideram que o mielolipoma se comporta mais como um hamartoma do que como uma verdadeira neoplasia (6). Boudreaux et al, sugerem que determinados factores como a necrose, a hormona adrenocorticotrófica e a hipersecreção de androgénios podem contribuir para o seu desenvolvimento (2). Apesar de todas estas teorias serem especulativas, a mais aceitável é aquela segundo a qual o mielolipoma resulta da metaplasia de células do córtex da glândula suprarrenal (1).

A maioria das vezes são tumores pequenos (<4 cm) e assintomáticos, no entanto podem apresentar sintomas, como dor abdominal, que surge quando são volumosos (4). Acredita-se que a dor abdominal ou lombar possa ser causada por mecanismos de compressão dos tecidos adjacentes (1). Em alguns casos as queixas podem resultar do desenvolvimento de necrose ou hemorragia (1). No caso apresentado, o doente referiu, algum tempo após o diagnóstico, o início de dor abdominal, sobretudo ao nível do flanco direito. Tratando-se de um tumor volumoso, facilmente se interpretou esta sintomatologia, como tendo origem no mielolipoma. Intra-operatóriamente, a presença de um

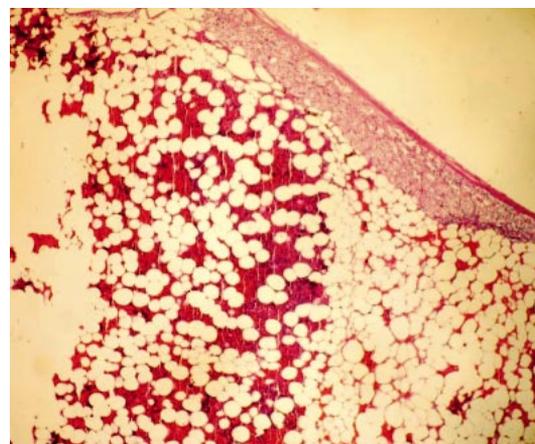


Figura 4. Exame histológico (H+ E)

quadro de colecistite aguda, e ausência de hemorragia, necrose aparente ou crescimento recente do mielolipoma, fez duvidar a origem suprarrenal das queixas. Daí a importância de uma avaliação pré-operatória adequada, quanto às queixas do doente e doenças associadas, como neste caso em que a origem das queixas foi provavelmente a litíase vesicular. É comum a associação com outros problemas, como Obesidade (25%), Hipertensão Arterial (26%) e Diabetes Mellitus (26%) (4,5). Com o uso crescente da ecografia abdominal como método de imagem de primeira escolha, o diagnóstico de massas da suprarrenal também tem tendência a aumentar. Apesar da visualização da glândula suprarrenal ser por vezes difícil, os mielolipomas volumosos, com um diâmetro superior a 5 cm, podem a maioria das vezes, ser detectados apenas com ecografia abdominal, aparecendo como um tumor hiperecogénico, bem delimitado (1), como descrito no caso que apresentamos. Para confirmação do diagnóstico a Tomografia axial computadorizada é o método imagiológico de escolha, mostrando, um tumor encapsulado, bem delimitado, composto por gordura com valores de atenuação negativos (-70 Hounsfield) (1,4). Embora a ecografia abdominal realizada ao nosso paciente aponte-se para a existência de um volumoso mielolipoma, preferimos a confirmação diagnóstica por TAC. Por vezes, podem surgir calcificações ou áreas de hemorragia associadas, que podem gerar confusão (1, 3). Nestas situações de dúvida, o recurso à Ressonância Magnética abdominal, pode ser útil para demonstrar a origem do tumor na glândula suprarrenal (1). Para além disso, permite a definição de planos em tumores grandes e heterogéneos e a distinção entre lesões benignas e malignas, através da comparação da intensidade do sinal da suprarrenal com o fígado (5). Um aspecto importante, diz respeito ao uso de biópsia de agulha fina no diagnóstico de massas da suprarrenal. Por um lado permite o exame histopatológico do tumor, por outro, é um método invasivo, com risco de rotura ou hemorragia, pelo que só deve ser usado após a aplicação dos métodos de imagem disponíveis (1). Sendo tumores não funcionantes, não é necessário realizar uma avaliação endócrinas, se os exames de imagem forem inequívocos (1). O diagnóstico diferencial deve ser feito com lipoma retroperitoneal, lipossarcoma, angiomieliolipoma renal, teratoma retroperitoneal, adenoma/carcinoma do cortex da suprar-

renal e metástases. Assim, deve suspeitar-se de um mielolipoma sempre que exista uma imagem ecográfica hiperecoica na área da glândula suprarrenal, com densidades negativas na TAC. Em caso de dúvidas, a biópsia com agulha fina, eco-guiada pode ajudar a estabelecer o diagnóstico definitivo (3).

O tratamento do mielolipoma da suprarrenal deve ser individualizado (4). Se descoberto acidentalmente, se for pequeno (<4 cm) e assintomático, sugere-se uma vigilância apertada, com controlo ecográfico ou com TAC. No caso de lesões sintomáticas, naquelas superiores a 4 cm de diâmetro, com crescimento recente ou áreas de hemorragia ou necrose, e nas que se suspeite de malignidade, deve proceder-se ao tratamento cirúrgico, dado o risco de rotura espontânea com hemorragia retroperitoneal (1,3,5,6). Será importante ter em conta que a abordagem cirúrgica inicial é reservada para doentes sintomáticos, ou para aqueles com tumores silenciosos que apresentem o risco de hemorragia espontânea, com o desenvolvimento de choque hipovolémico (4). No nosso paciente, apesar de ter um tumor volumoso, decidiu-se uma atitude expectante, até ao início de dor abdominal. Como referido anteriormente, esse quadro doloroso provavelmente, teve origem em patologia da vesícula biliar, no entanto tratando-se de um mielolipoma volumoso (10 cm) preferiu-se a sua exérese cirúrgica, evitando as possíveis complicações resultantes do seu crescimento ou rotura.

Em qualquer situação, seja ou não tratado cirurgicamente, deve manter-se um seguimento regular do doente, pelo risco de desenvolvimento de mielolipoma na glândula suprarrenal contralateral, daí o nosso doente estar em seguimento regular na consulta externa.

## Bibliografia

1. Andreas Meyer, Mathias Behrend. Presentation and Therapy of Myelolipoma. *International Journal of Urology* 2005; 12: 239-243.
2. Levent Yildiz, Ilkser Akpolat, Kenan Erzurumlu, Oguz Aydin, Bedri Kandemir. Giant adrenal myelolipoma: Case report and review of the literature. *Pathology International* 2000; 50: 502-504.
3. Hugo Arturo Manzanilla Garcia, Miguel Lázaro León, Miguel A Reyes Gutiérrez, Sérgio Martín del Campo, Mónica B Romero Guadarrama. Mielolipoma de la glándula suprarrenal sintomático. Presen-

- tación de un caso y revisión de la literatura. Revista Medica del Hospital General de México, S.S. Abr-Jun 2000; 63 (2): 124-127.
4. M. M. El-Mekresh, M. Abdel-Gawad, T. El-Diasty, M. El-Baz, M. A. Ghoneim. Clinical, radiological and histological features of adrenal myelolipoma: review and experience with a further eight cases. British Journal of Urology. 1996; 78: 345-350.
  5. Bhansali A, Dash RJ, Singh SK, Behra A, Singh P, Radotra BD. Adrenal Myelolipoma: Profile of six patients with a brief review of literature. Int J Endocrinol Metab. 2003; 1: 33-40.
  6. Francesca Manassero, Giorgio Pomara, Francesca Rappa, Maria Giuseppa Cuttano, Alfonso Crisci, Cesare Selli. Adrenal myelolipoma associated with adenoma. International Journal of urology. 2004; 11: 326-328.
  7. Bednarek-Tupikowska G, Tupikowski K, Akinpelumi BF. Adrenal myelolipoma. Pol Merkuriusz Lek. Jan 2005; 18 (103): 107-10.