

*Nota clínica***Mielolipoma extraadrenal retroperitoneal**

Paula Bartumeus Martínez, Tomás Ripollés González.

*Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia, España***Resumen**

Los mielolipomas extraadrenales son tumores benignos raros cuya diferenciación de otros tumores de partes blandas que contienen grasa puede resultar difícil. Presentamos el caso de un mielolipoma retroperitoneal adyacente al hilio renal orientado inicialmente según hallazgos en imagen como liposarcoma obteniendo el diagnóstico definitivo tras la cirugía. Las características de estos tumores en TC, ecografía y RM pueden variar en función del componente mayoritario del mismo. La RM con supresión-grasa y en fase-opuesta supone la mejor herramienta diagnóstica para demostrar el componente graso. La confirmación histológica previa puede ayudar a una mejor planificación quirúrgica en la mayoría de los casos.

Palabras clave: Mielolipoma. Retroperitoneo. Tumor retroperitoneal. Neoplasia retroperitoneal.

**Extraadrenal retroperitoneal myelolipoma****Abstract**

Extraadrenal myelolipomas are rare benign tumors and differentiating them from other soft tissue tumors containing fat can be difficult. A retroperitoneal myelolipoma adjacent to right renal helium is presented in this case-report. Initially oriented as liposarcoma, the final diagnosis was obtained after surgery. Computed tomography (CT), ultrasound (US) and magnetic resonance imaging (MRI) features may vary according to the major component of the tumor. MRI with fat suppression and opposed-phase imaging are the best imaging tools to demonstrate the adipose tissue. A histological confirmation may allow a better presurgical planification in most cases.

Keywords: Myloliopoma. Retroperitoneum. Retroperitoneal tumor. Retroperitoneal neoplasm.

El mielolipoma, descrito por primera vez en el año 1905<sup>1</sup>, es un tumor benigno raro (<1% autopsias)<sup>2</sup>, generalmente solitario y no funcional, compuesto por una mezcla de tejido adiposo maduro y células hematopoyéticas (precursores mieloides y eritroides) similares a las presentes en la médula ósea. Se presenta predominantemente entre la 5ª y 6ª década de la vida<sup>3</sup> y se localiza principalmente en la glándula suprarrenal aunque también ha sido descrito en retroperitoneo presacro (la localización extraadrenal más frecuente<sup>4</sup>), retroperitoneo perirrenal, mesenterio, mediastino, hígado, bazo, estómago y fascia muscular<sup>2,5-12</sup>, pudiéndose confundir con otros tumores de partes blandas que contienen grasa, principalmente liposarcomas bien diferenciados, tumores hematopoyéticos extramedulares y mielolipomas retroperitoneales<sup>9,13</sup>. Los hallazgos histológicos, patológicos y en imagen de los mielolipomas extraadrenales son idénticos a aquellos de localización adrenal<sup>9</sup>.

El objetivo de este artículo es presentar los hallazgos en imagen de un caso de mielolipoma extraadrenal no localizado en la región presacro (la más frecuente), confirmado quirúrgicamente.

**PRESENTACIÓN DEL CASO**

Varón de 65 años, con antecedente de resección transuretral (RTU) por neoplasia vesical de células transicionales superficial de alto grado (pT1 G3), con posterior recidiva de bajo grado, que presenta los siguientes antecedentes de interés: fumador de más de 1 paquete/día, HTA, EPOC severo y miocardiopatía dilatada.

En seguimiento por su neoplasia vesical se le realiza tomografía computarizada (TC) abdominal sin contraste intravenoso (IV) en la que se objetiva como hallazgo casual una lesión nodular heterogénea con contenido graso (hipodensa) de 2cm de diámetro, bordes bien definidos y localización retroperitoneal, posterior a la vena cava inferior (Fig. 1). Se



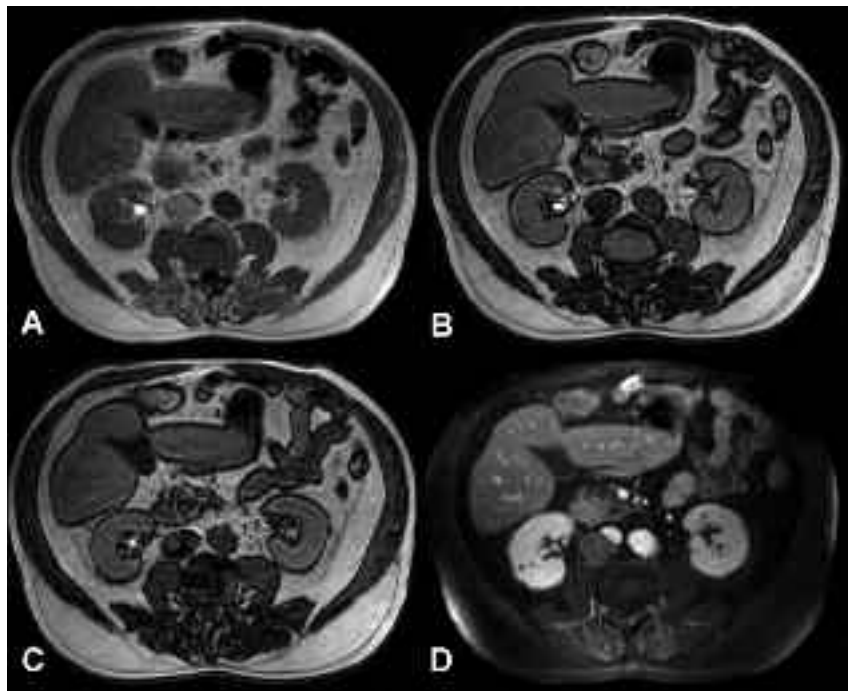
**FIGURA 1:** Tomografía computarizada abdominal sin contraste IV a nivel de hilio renal derecho donde se observa una masa retroperitoneal heterogénea de menor densidad que las partes blandas adyacentes en contacto con vena cava inferior y músculo psoas derecho sin signos de invasión de los mismos.

completa el estudio con ecografía abdominal visualizándose una lesión hiperecoica retroperitoneal en contacto con la vertiente lateral derecha de la vena cava inferior.

Se decide actitud expectante realizándose TC de control al año que muestra crecimiento de la masa (4 cm de diámetro máximo) que desplaza y comprime la vena cava inferior medialmente sin mostrar signos de invasión de la misma. Ante la sospecha de liposarcoma retroperitoneal se realiza resonancia magnética (RM) con gadolinio IV confirmando el contenido graso de la lesión y una discreta captación heterogénea del contraste. Las secuencias T1 mostraron una lesión hiperintensa aunque ligeramente inferior a la grasa retroperitoneal, mesentérica y subcutánea (Figura 2A), con un área de menor intensidad en el polo superior de la lesión. La técnica de supresión grasa demostró una discreta hiperintensidad comparando con la grasa perilesional principalmente en la mitad superior.

En las imágenes en fase opuesta la lesión fue hipointensa (Figura 2B) presentando una zona nodular en su polo superior de mayor intensidad de señal (Figura 2C) y que se corresponde con el área de menor intensidad en la secuencia T1 y de mayor intensidad en la supresión grasa. Tras la administración de gadolinio se observó una discreta captación del mismo (Figura 2D).

Con el diagnóstico radiológico de tumoración grasa probablemente liposarcoma (dada su frecuencia predominante dentro de las masas retroperitoneales) se decide cirugía. Se extirpa quirúrgicamente una masa reniforme, posterior a vena cava inferior y anclada en retroperitoneo al ligamento vertebral anterior, a 2 cm de la vena renal derecha en su borde inferior. La lesión no presenta pedículo vascular, mostrando tan sólo pequeños linfáticos periféricos.



**FIGURA 2.** A) Resonancia magnética abdominal potenciada en T1 donde la masa muestra una intensidad ligeramente menor que la grasa retroperitoneal adyacente. B) Resonancia magnética potenciada en T1 en fase opuesta: la lesión se muestra hipointensa debido a los vóxeles que contienen mezcla de grasa y tejido blando (tejido mielóide) C) Resonancia magnética potenciada en T1 en fase opuesta a un nivel ligeramente superior que la figura anterior: la lesión presenta un área de mayor intensidad de señal que se corresponde con una zona de mayor presencia de tejido graso. D) Resonancia magnética abdominal potenciada en T1 con supresión grasa tras la administración de gadolinio. Lesión ligeramente hiperintensa comparada con la grasa adyacente.

Se remite para estudio anatomopatológico una tumoración lobular pseudoencapsulada de 6 x 5 cm, de consistencia adiposa y color grisáceo-amarillento. La histología de la pieza revela tumoración adiposa bien delimitada, que muestra amplios islotes hematopoyéticos con presencia de las 3 series junto a agregados linfoides redondeados, diagnóstica de mielolipoma prevertebral lumbar aunque se recomienda estudio de médula ósea con el fin de descartar patología primaria de la misma (hematopoyesis extramedular en el contexto de un síndrome mielodisplásico-mieloproliferativo). Se descartó esta última posibilidad mediante el análisis de la médula ósea confirmándose el diagnóstico de mielolipoma extraadrenal retroperitoneal.

### DISCUSIÓN

Las causas y la historia natural de los mielolipomas extraadrenales son desconocidas aunque sí se ha descrito que pueden crecer con el tiempo<sup>5</sup>. Aunque las lesiones pequeñas suelen ser asintomáticas, con el crecimiento pueden llegar a ocasionar síntomas, principalmente por el efecto masa y la hemorragia asociada. Su diagnóstico suele ser incidental y no se han descrito casos de degeneración maligna<sup>14</sup>.

El diagnóstico de los mielolipomas adrenales presenta menor dificultad que el de los extraadrenales, debido principalmente a su mayor frecuencia, la importante relación con su localización anatómica y a su contenido predominantemente graso<sup>9</sup>.

La apariencia de las lesiones extraadrenales en las técnicas de imagen puede variar en función de la composición (mayor o menor contenido mieloides) y de la hemorragia y calcificación asociadas. El aspecto ecográfico típico se describe como una masa hiperecogénica con regiones más hipoeicas correspondientes a las zonas de predominio de componentes mieloides.

La imagen en TC es característica. La lesión suele presentar valores de atenuación en unidades Hounsfield (UH) negativos debido a la grasa macroscópica, aunque en ocasiones ésta es de mayor densidad que la grasa retroperitoneal adyacente. Incluso pueden llegar a presentar densidades similares a la de las partes blandas (aunque en realidad demuestran valores de 20-30 UH) reflejando la mezcla de grasa y elementos de médula ósea. Las regiones de mayor densidad se corresponden con zonas de hemorragia o calcificación<sup>15</sup>.

La RM con supresión grasa es la mejor técnica para demostrar la presencia de tejido adiposo, aunque la existencia de elementos medulares (como lo fue en nuestro caso (Figura 2C)) o hemorrágicos puede ser causa de persistencia de áreas de hipereintensidad. La intensidad de señal de la hemorragia intralesional puede variar en función de la antigüedad del sangrado. Las técnicas en fase opuesta mostrarán hipointensidad en los vóxeles que contienen grasa y tejido blando, del mismo modo que en los adenomas adrenales<sup>14</sup>. Las áreas de mayor presencia de elementos medulares mostrarán una mayor intensidad de señal.

A pesar del gran número de casos de mielolipomas adrenales publicados en la literatura (más de 200), la presentación extraadrenal es mucho menos frecuente. En la revisión realizada por Kammen et al<sup>14</sup> en 1998 solo se habían publicado 43 casos de mielolipomas extraadrenales, siendo más de la mitad de localización presaca. En la revisión de Prahlow et al<sup>16</sup> la mayoría de los casos (14 de 29) se presentaban en la región presaca, seguidos del retroperitoneo en 4 casos y la pelvis en 3. En la serie descrita por Rao et al<sup>9</sup> en 1997, 10 de los 67 mielolipomas estudiados fueron de localización extraadrenal, 8 de ellos en retroperitoneo presacro o perirrenal.

En el tejido perirrenal tan solo hay 6 casos descritos<sup>10,17-21</sup>, dos de ellos en el hilio renal<sup>20,21</sup>. Entre los primeros se encuentran el descrito por Brietta et al<sup>19</sup> como una masa unilateral envolviendo por completo al riñón y el de Kumar et al<sup>10</sup> similar al anterior y de presentación bilateral. En este último caso ambas masas ocupaban completamente el espacio perirrenal, estando delimitadas estrictamente por la fascia de Gerota. Wagner et al<sup>17</sup> describen el caso de un paciente con enfermedad de von Hippel-Lindau y quistes renales bilaterales en el que uno de los quistes complejos resultó incidentalmente ser un mielolipoma adyacente al hilio renal. El caso publicado por Snieders et al<sup>18</sup> describe un mielolipoma retroperitoneal izquierdo localizado posterior al riñón adyacente a su polo superior desplazándolo anteriormente.

El diagnóstico diferencial de los mielolipomas extraadrenales debe realizarse<sup>9,13,14</sup> con los tumores retroperitoneales de contenido graso, principalmente el liposarcoma bien diferenciado (suele presentar márgenes peor definidos y signos de infiltración) y el mielolipoma (tumor compuesto por tejido adiposo

maduro y células musculares lisas). Aunque el diagnóstico diferencial mediante las técnicas de imagen de estos tumores puede presentar dificultades, la diferenciación patológica no suele representar un problema.

Los tumores hematopoyéticos extramedulares pueden confundirse patológicamente con los mielolipomas, debiendo realizarse biopsia de médula ósea para descartar la asociación con alteraciones mieloproliferativas (mielofibrosis y metaplasia mieloide) y anemias hemolíticas crónicas. Se han publicado casos de hematopoyesis extramedular envolviendo el espacio perirrenal en casos de metaplasia mieloide agnógena medular. El descrito por Rapezzi et al<sup>22</sup> presenta hallazgos en imagen similares al de Kumar et al<sup>10</sup> aunque el diagnóstico final fue el de hematopoyesis extramedular. Los teratomas retroperitoneales y los tumores mesenquimales también pueden contener tejido adiposo maduro y componentes hematoyéticos, pero la presencia de otros tejidos característicos (tejidos mesenquimales, adipocitos inmaduros o hueso) permiten su distinción microscópica.

Por lo tanto, a pesar de que las técnicas de imagen pueden permitir una aproximación al diagnóstico, en muchos casos es necesaria la confirmación histológica. La biopsia percutánea o la PAAF pueden ser suficientes para tal efecto, permitiendo una mejor planificación quirúrgica o indicando un manejo clínico más adecuado incluso evitando la excisión quirúrgica, con la excepción de las lesiones sintomáticas o diagnósticos dudosos<sup>11,23,24</sup>. En nuestro caso, al tratarse de un hallazgo incidental sin clínica asociada se podría haber obviado la cirugía con un diagnóstico percutáneo previo.

## REFERENCIAS

- Gienke E. Urem Knochenmarksgewebe in den Nebenniere. *Beitr Pathol Anat* 1905;7:31 1-325.
- Olsson CA, Krane RJ, Klugo RC, Selikowitz SM. Adrenal myelolipoma. *Surgery* 1973 May;73(5):665-670.
- Meaglia JP, Schmidt JD. Natural history of an adrenal myelolipoma. *J Urol*. 1992 Apr;147(4):1089-1090.
- Torres Gómez FJ, Torres Olivera F, J, García A. Mielolipoma extrarenal de localización presacra. A propósito de un caso. *Oncología* 2005; 28:304-307.
- Chen KTK, Felix EL, Flam MS. Extraadrenal myelolipoma. *Am J Clin Pathol* 1982 Sep;78(3):386-389.
- Spanta R, Saleh HA, Khatib G. Fine needle aspiration diagnosis of extraadrenal myelolipoma presenting as a pleural mass. A case report. *Acta Cytol* 1999 Mar-Apr; 43(2):295-84.
- Minamiya Y, Abo S, Kitamura M, Izumi K. Mediastinal extraadrenal myelolipoma: report of a case. *Surg Today* 1997;27(10): 971-972.
- Urban Ramón A, Mira Alonso J, García Vidal O, Díaz Gómez E, Murcia Mesa C. Mielolipoma gigante extraadrenal esplénico: Presentación de un caso. *Rev Esp Patol* 2004;37(4):463-466.
- Rao P, Kenney PJ, Wagner BJ, Davidson AJ. Imaging and pathologic features of myelolipoma. *Radiographics* 1997;17(6): 1373-1385.
- Kumar M, Duerinckx AJ. Bilateral extraadrenal perirenal myelolipomas: an imaging challenge. *AJR* 2004;183(3):833-836.
- Bryan JA, Sykes CH, Garvin DF. Fine needle aspiration diagnosis of a mesenteric myelolipoma: a case report. *Acta Cytol* 1996;40(3):592-594.
- Nishizaki T, Kanematsu T, Matsumata T, Yasunaga C, Kakizoe S, Sugimachi K. Myelolipoma of the Liver. A case report. *Cancer* 1989;63(5):930-934.
- Nishino M, Hayakawa K, Minami M, Yamamoto A, Ueda H, Takasu K. Primary retroperitoneal neoplasms: CT and RM imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. *Radiographics* 2003;23(1):45-57.
- Kammen BF, Elder DE, Fraker DL, Siegelman ES. Extraadrenal myelolipomas: MR imaging findings. *AJR* 1998;171(3):721-723.
- Pereira JM, Sirlin CB, Pinto PS, Casola G. CT and MR imaging of extrahepatic fatty masses of the abdomen and pelvis: techniques, diagnosis, differential diagnosis, and pitfalls. *Radiographics* 2005;25(1):69-85.
- Prahlow JA, Loggie BW, Cappellari JO, Scharling ES, Teot LA, Iskandar SS. Extra-adrenal myelolipoma: report of two cases. *South Med J*. 1995;88(6):639-643.
- Wagner JR, Kleiner DE, Walter MM, Linehan WM. Perirenal myelolipoma. *Urology* 1997;49(1):128-130.
- Sneiders A, Zhang G, Gordon BE. Extra-adrenal perirenal myelolipoma. *J Urol* 1993; 150(5 Pt 1):1496-1497.
- Brietta LK, Watkins D. Giant extra-adrenal myelolipoma. *Arch Pathol Lab Med* 1994;118(2):188-190.
- Talwalkar SS, Shaheen SP. Extra-adrenal Myelolipoma in the Renal Hilum: A Case Report and Review of the Literature. *Arch Pathol Lab Med*. 2006;130(7):1049-1052.
- Amin MB, Tickoo SK, Schultz D. Myelolipoma of the renal sinus: an unusual site for a rare extra-adrenal tumor. *Arch Pathol Lab Med*. 1999;123(7):631-634.
- Rapezzi D, Racchi O, Ferraris AM. Perirenal extramedullary hemopoiesis in agnogenic myeloid metaplasia: MR imaging findings. *AJR* 1997;168(5):1388-1389.
- Evans GW, Olinde HD, Kozdereli E. Extraadrenal myelolipoma. A lesion that can be diagnosed by fine needle aspiration biopsy. *Acta Cytol* 1990;34(4):536-538.
- Du E, Overstreet K, Zhou W, Baird G, Baird S, Bourvet M, Haghighi P. Fine needle aspiration of splenic extramedullary hematopoiesis presenting as a solitary mass. A case report. *Acta Cytol* 2002;46(6):1138-1142.

Correspondencia autor: Dra. Paula Bartumeus Martínez  
Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Doctor Peset  
Avda. Gaspar Aguilar, 90 - 46017 Valencia  
Tel.: 963 862 500  
E-mail autor: bartumeus\_pau@gva.es  
Información artículo: Nota clínica  
Trabajo recibido: julio 2007  
Trabajo aceptado: agosto 2007