

ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΥΣΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Περινεφρικό μυελολίπωμα: Παρουσίαση περιστατικού και ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας

Χόρτη Μ.¹, Μαούνη Ν.², Πιερράκου Π.¹, Μανωλιά Α.¹, Δελλής Α.³, Μπίσας Α.³, Λεγάκη Σ.¹, Ταμβάκης Ν.¹

Perirenal myelolipoma. A case report

Chorti M., Maounis N., Pierakou P., Manolia L., Dellis A., Mpisas A., Legaki S., Tamvakis N.

Sismanoglion General Hospital, Athens, Greece

Myelolipoma is a benign tumor composed of mature adipose tissue and hematopoietic cells. This lesion occurs most frequently in the adrenal glands, although it also occurs in extra-adrenal sites, including mediastinum, liver, stomach, lungs, pelvis, spleen, retroperitoneum, presacral region and mesentery. Although these tumors can cause local symptoms or hemorrhage, they are generally asymptomatic. We report a case of perirenal myelolipoma in a 74-year-old patient and review the literature.

Key words: myelolipoma, extraadrenal, perirenal.

Τα εξωεπινεφριδιακά μυελολιπώματα είναι σπάνια καλοήθη νεοπλάσματα αποτελούμενα από ώριμο λιπώδη ιστό και αιμοποιητικά στοιχεία σε ποικίλη αναλογία. Έχουν περιγραφεί σε διάφορες εντοπίσεις όπως στο ήπαρ, στο στομάχι, στο μεσοθωράκιο, στους πνεύμονες, στην πύελο, στο μεσεντέριο, κ.λπ. Παρουσιάζουμε περίπτωση εξωεπινεφριδιακού μυελολιπώματος που αναπτύχθηκε στην περινεφρική περιοχή ανδρός 74 ετών και ήταν τυχαίο εύρημα σε αξονική τομογραφία.

Λέξεις κλειδιά: Μυελολίπωμα, εξωεπινεφριδιακό, περινεφρικό

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το μυελολίπωμα είναι ένα σπάνιο, καλοήθες νεόπλασμα αποτελούμενο από ώριμο λιπώδη

ιστό και ποικίλης ποσότητας ώριμα αιμοποιητικά στοιχεία^{1,2}. Τα μυελολιπώματα συνηθέστερα αναπτύσσονται εντός των επινεφριδίων, αλλά σπανιότερα έχουν περιγραφεί και σε άλλες

¹Παθολογοανατομικό Εργαστήριο, ²Κυτταρολογικό Εργαστήριο, ³Ουρολογική Κλινική, Σισμανόγλειο Γ.Ν.Α.

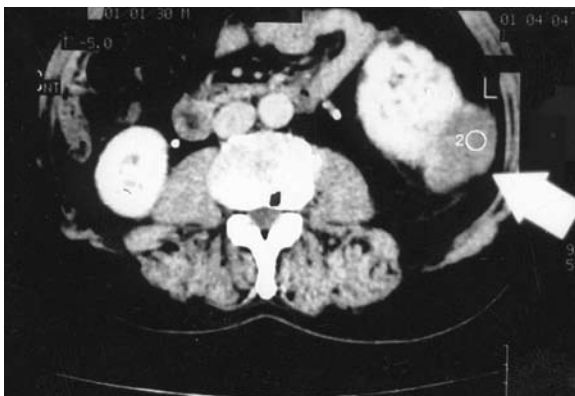
Υποβλήθηκε: 13.2.2006
Εγκρίθηκε: 5.4.2006

εντοπίσεις, όπως στο στομάχι³, στο ήπαρ⁴ και στους πνεύμονες^{2,5}. Στη συντριπτική τους πλειοψηφία τα μυελολιπώματα είναι μικρά και ασυμπτωματικά και αποτελούν τυχαίο νεκροτομικό ή ακτινολογικό εύρημα^{1,2,6}.

Παρουσιάζεται περίπτωση μυελολιπώματος που αναπτύχθηκε στην περινεφρική χώρα σε άνδρα 74 ετών, ήταν δε τυχαίο εύρημα σε αξονική τομογραφία. Η τελική διάγνωση του όγκου τέθηκε ιστολογικά.

Παρουσίαση περιστατικού

Πρόκειται για άνδρα 74 ετών με ιστορικό καρκινώματος προστάτου, για το οποίο χειρουργήθηκε προ βετίας, χωρίς συμπληρωματική θεραπεία. Ο ασθενής προσήλθε στα εξωτερικά ιατρεία του Νοσοκομείου μας με οξύ επεισόδιο γαστρορραγίας. Στην αξονική τομογραφία, στα πλαίσια της διερεύνησης της γαστρορραγίας, εντοπίστηκε στο οπισθοπλάγιο χείλος και τον κάτω πόλο του αριστερού νεφρού χωροκατακτητική εξεργασία, διαμέτρου 6.5 εκ., με σαφή όρια και ανομοιογενή πυκνότητα μαλακών μορίων (Εικόνα 1). Ακολούθησε χειρουργική εξαίρεση του νεοπλάσματος (νεφρεκτομή). Στο μακροσκοπικό παρασκεύασμα, αντίστοιχα προς το έξω χείλος του αριστερού νεφρού, παρατηρήθηκε περιγραπτή εξωκαπική μάζα, διαστάσεων 9x9x8 εκ. Έγινε σχολαστική διερεύνηση και ελήφθησαν πολλές αντιπροσωπευτικές τομές. Δεν αναγνωρίστηκε συνέχεια του όγκου με επινεφριδιακό ιστό ούτε μακροσκοπικά ούτε μικροσκοπικά. Επίσης η εντόπιση της μάζας ήταν σαφώς εξωνεφρική και αφορούσε το έξω χείλος του νεφρού και όχι



Εικόνα 1. Μάζα διαμέτρου 6.5 εκ., στην οπισθοπλάγια επιφάνεια της μεσότητας και του κάτω πόλου του αριστερού νεφρού (βέλος).

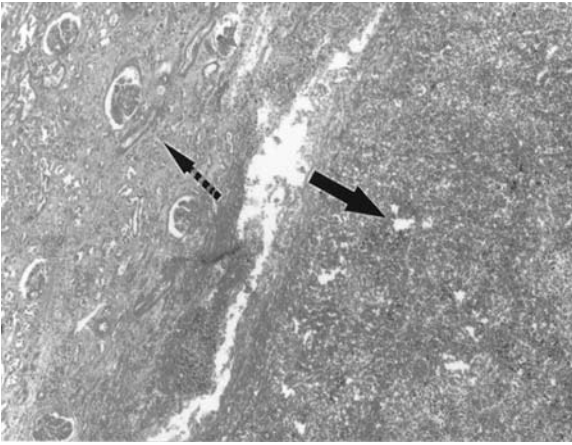
“εκλεκτικά” τον άνω πόλο (θέση εντόπισης του επινεφριδίου). Το στοιχείο αυτό είχε επισημανθεί και στην αξονική τομογραφία (επινεφρίδιο περιβαλλόμενο από λιπώδη ιστό ανεξάρτητο του όγκου) (Εικόνα 2). Μακροσκοπικά, η μάζα ήταν υποστρόγγυλη, μαλθακή, ομοιογενής, κιτρινόφαιη ή καστανόφαιη. Μικροσκοπικά, σε όλες τις ιστολογικές τομές, παρατηρήθηκε το σύνολο των κυτταρικών στοιχείων του φυσιολογικού μυελού των οστών σε διάφορα στάδια ωρίμανσης ανάμικτα με νησίδες ώριμου λιπώδους ιστού. Αναγνωρίστηκαν κύτταρα της ερυθράς και της κοκκιδώδους σειράς καθώς και μεγακαρυοκύτταρα αλλά και αθροίσεις λεμφοκυττάρων (Εικόνες 3 και 4).

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

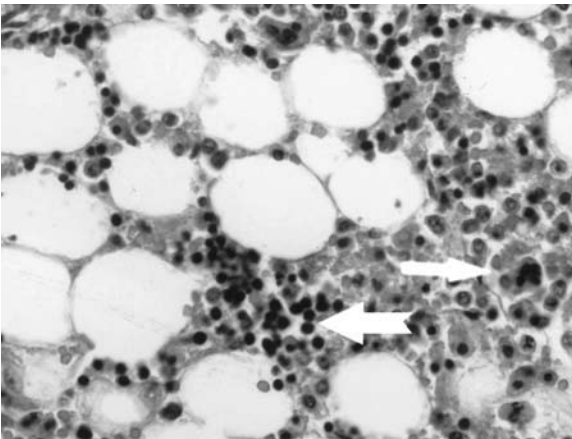
Το μυελολίπωμα είναι ένα σπάνιο καλόηθες νεόπλασμα, που δεν εξαλλάσσεται και δεν έχουν αναφερθεί θάνατοι εξ αιτίας του^{1,7}. Η συχνότητά του στο γενικό πληθυσμό είναι 0.08-0.4%. Προσβάλλει με ίση συχνότητα άνδρες και γυναίκες και διαγιγνώσκεται συνήθως σε άτομα 5^{ης} έως 7^{ης} δεκαετίας, αν και έχει περιγραφεί σε ασθενείς από 12 έως 93 ετών^{7,8}. Τα νεοπλάσματα αυτά είναι σπανίως αμφοτερόπλευρα και το μέγεθος τους ποικίλει από μερικά χιλιοστά έως και μεγαλύτερα από 30 εκατοστά^{1,2}. Στη συντριπτική τους πλειοψηφία, τα μυελολιπώματα αναπτύσσονται στα επινεφρίδια αλλά έχουν περιγραφεί και



Εικόνα 2. Αριστερό επινεφρίδιο, περιβαλλόμενο από περινεφρικό λίπος, ανεξάρτητο από τη χωροκατακτητική εξεργασία (βέλος).



Εικόνα 3. Στο αριστερό ήμισυ της εικόνας παρατηρείται νεφρικό παρέγχυμα -λεπτό βέλος- ενώ στο δεξιό ήμισυ το μυελολίπωμα.-παχύτερο βέλος- (Αιματοξυλίνη-Ηωσίνη X 100).



Εικόνα 4. Διακρίνονται μυελικά στοιχεία: μεγακαρυοκύτταρα - λεπτό βέλος -, ώριμα κύτταρα της λευκής και ερυθράς σειράς - παχύ βέλος- και λιποκύτταρα. (Αιματοξυλίνη-Ηωσίνη X 400).

50 περίπου περιπτώσεις με εξωεπινεφριδιακή εντόπιση όπως στο ήπαρ⁴, στο στομάχι³, στους πνεύμονες^{2,5}, στην πύελο⁹, στο μεσεντέριο¹⁰ και σε άλλες εντοπίσεις. Επιπλέον, στην ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας περιγράφονται τέσσερις περιπτώσεις μυελολίπωματος με εντόπιση στην περινεφρική περιοχή^{6,11-13}. Αναλυτικότερα, οι Wagner και συν.¹² περιγράφουν περίπτωση ασθενούς με ιστορικό νόσου του von Hippel-Lindau και αμφοτερόπλευρες κύστεις νεφρού. Μία από τις κύστεις αποδείχθηκε

ιστολογικά ότι ήταν μυελολίπωμα. Επίσης οι Brietta και συν.¹³ δημοσίευσαν περιστατικό όπου η μάζα του μυελολίπωματος περιέβαλλε πλήρως σαν φάκελος το δεξίο νεφρό. Τέλος οι Kumar και Duerinckh¹¹ περιγράφουν περίπτωση περινεφρικού μυελολίπωματος με αμφοτερόπλευρη εντόπιση. Με βάση τη βιβλιογραφία, η δική μας περίπτωση αποτελεί πιθανότατα την 5^η με τη συγκεκριμένη εντόπιση.

Τα μυελολίπωματα είναι συνήθως ασυμπτωματικά και μη ορμονοπαραγωγά και γι' αυτό συνήθως ανακαλύπτονται τυχαία κατά την νεκροτομή ή σε ακτινολογικό έλεγχο που γίνεται για άλλη αιτία^{1,6,7}. Ορισμένοι όμως ασθενείς παρουσιάζουν κοιλιακό άλγος οφειλόμενο σε ενδο ή περί νεοπλασματική αιμορραγία, σε νέκρωση του όγκου ή σε μηχανική πίεση παρακειμένων στην εξεργασία οργάνων, ειδικά αν αυτή αποκτήσει μεγάλο μέγεθος. Σπανιότερα, αναφέρονται κοιλιακή ψηλαφητή μάζα ή αιματουρία^{1,2,8}. Η ακτινολογική εκτίμηση με υπερηχοτομογραφία και αξονική τομογραφία είναι τυπική. Το κλειδί στη διάγνωση με τομογραφία είναι η παρουσία λιπώδους στοιχείου, ενώ στον υπερηχοτομογραφικό έλεγχο παρατηρείται μικτή εικόνα υπο- ή υπερηχογένειας. Τα μυελολίπωματα σε ποσοστό 27-30% παρουσιάζουν αποτιτανώσεις, στοιχείο το οποίο σε συνδυασμό, ενδεχομένως, και με αιμορραγία του όγκου δημιουργεί σοβαρά διαφοροδιαγνωστικά προβλήματα από άλλους όγκους του οπισθοπεριτοναϊκού χώρου¹⁴⁻¹⁷. Στον δικό μας ασθενή, η αξονική τομογραφία που έγινε στα πλαίσια διερεύνησης επεισοδίου γαστρορραγίας, ανέδειξε την παρουσία του όγκου. Τα μυελολίπωματα πρέπει να διαφοροδιαγιγνώσκονται από τους εξωμυελικούς αιμοποιητικούς όγκους που σχετίζονται με μυελοϋπερπλαστικές διαταραχές ή βαριά αναιμία. Τα τελευταία, τυπικά παρουσιάζουν πολλαπλές, διάχυτες, ασαφώς περιγεγραμμένες εστίες στοιχείων του μυελού των οστών στο ήπαρ, στο σπλήνα και στο μεσοθωράκιο^{2,18}. Η διαφοροδιάγνωση γίνεται τόσο μακροσκοπικά όσο και μικροσκοπικά. Στη συντριπτική τους πλειοψηφία τα εξωεπινεφριδιακά μυελολίπωματα, είναι μονήρη, περιγράψατα, ενώ δε σχετίζονται με ηπατομεγαλία⁸. Έχουν περιγραφεί βέβαια και σπάνιες περιπτώσεις, όπως αυτές των Hunter και συν. όπου ήταν πολυεστιακά ή ασαφώς περιγεγραμμένα, με αποτέλεσμα να θεωρηθούν λανθασμένα, με βάση τα κλινικά και ακτινολογικά ευρήματα, ως κακοήγη νεοπλάσματα². Μικροσκοπικά η

διαφοροδιάγνωση των δύο οντοτήτων είναι εύκολη. Έτσι στους εξωμυελικούς αιμοποιητικούς όγκους, αφ' ενός μεν τα αιμοποιητικά κυτταρικά στοιχεία υπερτερούν συντριπτικά έναντι του λιπώδους ιστού, αφ' ετέρου παρατηρείται υπερπλασία της ερυθράς σειράς και έλλειψη αθροίσεων λεμφοκυττάρων. Αντίθετα, στα εξωεπινεφριδιακά μυελολίπωμα παρατηρείται συνήθως άφθονος λιπώδης ιστός αναμειγμένος με νησίδες αιμοποιητικού ιστού και ορισμένων αθροίσεων λεμφοκυττάρων^{8,18}.

Η ακριβής προεγχειρητική αλλά και διεγχειρητική διάγνωση των εξω-επινεφριδιακών και ειδικότερα οπισθοπεριτοναϊκών μυελολίπωματων ενέχει σοβαρές δυσκολίες, αφού στη διαφορική διάγνωση περιλαμβάνονται όλα τα νεοπλάσματα πρωτοπαθή και δευτεροπαθή που αναπτύσσονται στο οπισθοπεριτόναιο και ιδιαίτερα το λιποσάρκωμα⁶. Οι Pirson και συν.¹⁹ κατέταξαν τα οπισθοπεριτοναϊκά νεοπλάσματα σε 6 κατηγορίες: καλοήθη, εξεμβρυϊκών κυττάρων, λεμφώματα, σαρκώματα, καρκινώματα και αδιαφοροποίητα. Το 89% αυτών των νεοπλασμάτων, σύμφωνα με τον Pirson, αλλά και άλλους ερευνητές, ήταν κακοήθη. Πρέπει να σημειωθεί, ότι η εφαρμογή παρακέντησης με λεπτή βελόνη (FNA) υπό την καθοδήγηση αξονικού τομογράφου μπορεί να βοηθήσει σημαντικά στη σωστή προεγχειρητική διάγνωση^{8,10}.

Η αιτιολογία των μυελολίπωματων παραμένει ασαφής. Έχει υποστηριχθεί, ότι αναπτύσσονται από μετάπλαση των στρωματικών κυττάρων και των κυττάρων του φλοιού των επινεφριδίων υπό την επίδραση ορμονικών παραγόντων επινεφριδιακής ή εξωεπινεφριδιακής προέλευσης^{7,20}. Άλλοι ερευνητές υποστηρίζουν ότι τα μυελολίπωματα αποτελούν αμαρτώματα ή ότι αναπτύσσονται από έμβολα εκ του μυελού των οστών¹⁸. Ο εκλυτικός παράγοντας της αιμοποίησης είναι άγνωστος, αλλά υπάρχουν ενδείξεις για συνέργεια των ορμονών του φλοιού των επινεφριδίων και των στεροειδών ορμονών. Έτσι, μυελολίπωματα έχουν περιγραφεί σε ασθενείς που παρουσιάζουν υπερπαραγωγή κορτιζόλης, όπως οι υπέρβαροι, οι υπερτασικοί, οι διαβητικοί, αλλά και σε ασθενείς που έχουν υποστεί έντονο stress^{2,21}. Επίσης μυελολίπωματα έχουν περιγραφεί σε ασθενείς με σύνδρομο Conn και Cushing^{22,23}.

Τα επινεφριδιακά μυελολίπωματα παρουσιάζουν χαρακτηριστική εικόνα στην αξονική τομογραφία που οδηγεί σε ασφαλή και αξιόπιστη

διάγνωση με αποτέλεσμα, την αποφυγή χειρουργικής εξαίρεσης και εφόσον παραμένουν ασυμπτωματικά, την παρακολούθησή τους με τακτικό ακτινολογικό έλεγχο¹¹. Αντίθετα, τα εξωεπινεφριδιακά και ειδικότερα τα οπισθοπεριτοναϊκά μυελολίπωματα, διαγιγνώσκονται πολύ πιο δύσκολα προεγχειρητικά, συχνά δε παρουσιάζουν σοβαρά διαφοροδιαγνωστικά προβλήματα^{11,24}. Λαμβάνοντας υπ' όψη ότι περίπου το 89% των νεοπλασμάτων της περιοχής είναι κακοήθη, υποστηρίζεται από πολλούς ερευνητές ότι σκόπιμη είναι η χειρουργική τους εξαίρεση^{6,12}.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Rosai J. Adrenal gland and other paraganglia. In: Rosai and Ackerman's Surgical Pathology, Rosai J (ed). vol 1, pp 1140, 2004.
2. Hunter SB, Schemankewitz EH, Patterson C and Varma VA. Extraadrenal myelolipoma. A report of two cases. Am J Clin Pathol 97:402-404,1992.
3. Le Bodic MF, Mussini-Montpellier J, Magois JY, Lepere J. Myelolipoma a localisation gastrique. Arch Anat Pathol 22:119-122, 1974.
4. Nishizaki T, Kanematsu T, Matsumata T, Yasunaga C, Kakizoe S, Sugimachi K. Myelolipoma of the liver: A case report. Cancer 63: 930-934, 1989.
5. Saleeby ER. Heterotopia of bone marrow without apparent cause. Am J Pathol 1:69-76,1952.
6. Sneiders A, Zhang G, Gordon BE. Extra-adrenal perirenal myelolipoma. J Urol 150:1496-1497, 1993.
7. Lack EE, Bryan JA, Lewin-Smith M. Adrenal glands. In Urologic Surgical Pathology, Bostwick DG and Eble JN (eds). Mosby, St Louis, 745-746, 1997.
8. Spanta R, Saleh HA, Khatib G. Fine needle aspiration diagnosis of extraadrenal myelolipoma presenting as a pleural mass. A case report. Acta Cytol 43:295-298, 1999.
9. Grignon DI, Shkrum MJ, Smout MS. Extra-adrenal myelolipoma. Arch Pathol Lab Med 113:52-54, 1989.
10. Bryan JA, Sykes CH, Garvin DF. Fine needle aspiration diagnosis of a mesenteric myelolipoma. Acta Cytol 40:592-594, 1996.
11. Kumar M, Duerinchx AJ. Bilateral extraadrenal perirenal myelolipomas: An imaging challenge. AJR 183:833-836, 2004.
12. Wagner JR, Kleiner DE, Walter MM, Linehan WM. Perirenal myelolipoma. Urology 49:128-130, 1997.
13. Brietta LK, Watkins D. Giant extra-adrenal myelolipoma. Arch Pathol Lab Med 118:188-190, 1994.

14. Hunter T, Hardy MD, (Contributor's Notes). University of Pittsburg School of Medicine, Department of Pathology. Final diagnosis: Adrenal Myelolipoma. <http://www.google.com/search in: Path.upmc.edu/cases/case>.
15. Meteoglou I, Taskin F, Oge O. Adrenal Myelolipoma: A case Report. Available in: The internet journal of Urology. ISSN:1528-8390, 2004, Vool. 2, Number I.
16. Haque F, Harish BPB, Ahmall I, Qamar A, Pandey H. Adrenal Myelolipoma: A case report. *Ind J Radiol Imag* 14:3:301-307, 2004.
17. Weiss CM. Adrenal Gland. In: *Modern Surgical Pathology*, Saunders (ed.). Vol. 2, pp 1773-1774, 2003.
18. Fowler MR, Alba JM, Williams RB, Byrd CR. Extra-adrenal myelolipomas compared with extra-medullary hematoietic tumors. A case of presacral myelolipoma. *Am J Surg Pathol* 6:363-374, 1982
19. Pirson CW, ReMine SG, Fletcher WS, Braasch JW. Long-term results with primary retroperitoneal tumors. *Arch Surg* 124:1168-1173, 1989.
20. Travis WD, Oertel JE, Lack EE. Miscellaneous tumors and tumefactive lesions of the adrenal gland. In *Pathology of the adrenal glands*, Lack EE, (ed). Churchill Livingstone, New York, 1990.
21. Chen KTK, Felix EL, Flam MS. Extraadrenal myelolipoma. *Am J Clin Pathol* 78:386-389, 1982.
22. Oliva A, Duarte B, Hammadeh R, Ghosh L, Baker RJ. Myelolipoma and endocrine dysfunction. *Surgery* 103:711-715, 1988.
23. Beneth BD, McKenna TJ, Hough AJ, Dean R, Page DL. Adrenal myelolipoma associated with Cushing's disease. *Am J Clin Pathol* 73:443-447, 1980.
24. Kammen BF, Elder DE, Fraker DL, Siegelman ES. Extraadrenal myelolipoma. MR imaging findings. *AJR* 171:721-723, 1998.

Corresponding Author

Chorti M.

Mesologgiou 40, Athens 153 54

Tel. 210 8039729

e-mail: nmaounis@otenet.gr

Υπεύθυνη αλληλογραφίας:

Χόρτη Μαρία

Μεσολογγίου 40, Αθήνα 153 54

Τηλ. 210 8039729

e-mail: nmaounis@otenet.gr