

## Mielolipoma suprarrenal atípico en paciente con hipertensión arterial resistente

María Toledano<sup>1</sup>, Karen Encalada-Luna<sup>1</sup>, Solsireé Moreno<sup>2</sup>, Enrique Ramón-Botella<sup>3</sup>, Ana Torres-Do Rego<sup>1</sup>, Elena Bello-Martínez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Recibido: 13/03/2022

Aceptado: 27/05/2022

En línea: 30/08/2022

**Citar como:** Toledano M, Encalada-Luna K, Moreno S, Ramón-Botella E, Torres-Do Rego A, Bello-Martínez E. Mielolipoma suprarrenal atípico en paciente con hipertensión arterial resistente. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (agosto); 7(2): 12-14. doi: 10.32818/reccmi.a7n2a5.

**Cite this as:** Toledano M, Encalada-Luna K, Moreno S, Ramón-Botella E, Torres-Do Rego A, Bello-Martínez E. Atypical adrenal myelolipoma in patient with resistant hypertension. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (August); 7(2): 12-14. doi: 10.32818/reccmi.a7n2a5.

**Autor para correspondencia:** Karen Encalada-Luna. [kencaladal@hotmail.com](mailto:kencaladal@hotmail.com)

### Palabras clave

- Adenoma adrenal
- Hipertensión arterial resistente
- Mielolipoma
- Feocromocitoma

### Resumen

El mielolipoma suprarrenal es un tumor de lento crecimiento, compuesto por tejido graso y elementos hematopoyéticos, típicamente no secretor, aunque un bajo porcentaje asocia coexistencia con patología endócrina.

Presentamos el caso de un varón de 35 años al que, durante el estudio de hipertensión arterial resistente, se le diagnostica de incidentaloma suprarrenal de gran tamaño con imagen congruente con mielolipoma suprarrenal, cuyas determinaciones analíticas eran anodinas sugiriendo un adenoma no funcionante. Tras la resección quirúrgica, el estudio anatomopatológico de dicha masa reveló células de feocromocitoma, productor de catecolaminas, que condiciona la resistencia de la hipertensión arterial del paciente.

### Keywords

- Adrenocortical adenoma
- Resistant hypertension
- Myelolipoma
- Pheochromocytoma

### Abstract

*Adrenal myelolipoma is a slow-growing tumour, composed of fatty tissue and haematopoietic elements, typically non-secretory, although a low percentage is associated with endocrine pathology.*

*We present the case of a 35-year-old man who, during the study of resistant arterial hypertension, was diagnosed with a large adrenal incidentaloma with an image congruent with adrenal myelolipoma, whose analytical determinations were anodyne, suggesting a non-functioning adenoma. After surgical resection, the anatomopathological study of the mass revealed pheochromocytoma cells, which produce catecholamines and are responsible for the patient's high blood pressure resistance.*

### Puntos destacados

- Los mielolipomas adrenales suelen ser hallazgos radiológicos, cuya extirpación está determinada por su tamaño, debido a un alto riesgo de sangrado o de compresión de arteria renal.
- En los pacientes con hipertensión arterial resistente se debe descartar feocromocitomas de manera usual con medición de metanefrinas en orina y excepcional de catecolaminas en sangre, en caso de alta sospecha diagnóstica.
- En pacientes con hipertensión arterial resistente con analíticas anodinas y masa adrenal se debería realizar estudios histológicos

computarizadas (TC) realizadas por otro motivo<sup>1</sup>. El 70% corresponden a adenomas no funcionantes, seguido de un 5-16% de adenomas funcionantes, 6% de feocromocitomas, 5% de carcinomas adrenocorticales, 2% a metástasis y el resto a lesiones raras como los mielolipomas, hematomas, quistes o linfomas<sup>1</sup>.

El mielolipoma suprarrenal es un tumor de lento crecimiento, compuesto por tejido graso y elementos hematopoyéticos. La incidencia en autopsias es del 0,08% al 0,2% L<sup>2,3</sup>.

Los tumores secretores de catecolaminas son neoplasias raras que suponen menos del 0,2% de los pacientes con hipertensión arterial resistente (HTAR)<sup>4,5</sup>. Están compuestos por células cromafines de la médula adrenal y de los ganglios simpáticos, llamándose feocromocitomas o paragangliomas dependiendo de su localización<sup>5</sup>.

Se expone el inusual caso de un paciente con HTAR con incidentaloma adrenal con histología mixta de mielolipoma y feocromocitoma.

## Introducción

Los incidentalomas adrenales son masas suprarrenales mayores de 1 cm, diagnosticadas durante el estudio de otras condiciones clínicas. Debido a la demanda creciente de pruebas de imagen de alta resolución, se observa un aumento significativo de estas lesiones, llegando al 4-5% de las tomografías

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Varón de 35 años derivado de urgencias por HTA de dos meses de evolución, junto a episodios de palpitaciones autolimitadas en reposo. Antecedentes familiares de HTA esencial, sin enfermedad cardiovascular establecida.

Como antecedente, el paciente presenta migraña de años de evolución, con un episodio semanal que respondía a tratamiento con dihidroergotamina y proprafenazona. Fumador activo. En tratamiento con lisinopril e hidroclorotiazida.

No refería episodios de dolor torácico, disnea, *flushing* o sudoración profusa y presentaba una clase funcional I/IV.

### Exploración física

Destaca una tensión arterial (TA) en reposo 177/105 mmHg, frecuencia cardíaca 100 lpm, índice de masa corporal 25,5 kg/m<sup>2</sup>, auscultación cardiopulmonar normal, sin soplos abdominales ni lesiones cutáneas.

### Pruebas complementarias

Se realizó monitorización ambulatoria de presión arterial (MAPA) presentando una media de TA 24 h 166/102 mmHg, TA media diurna 170/107 mmHg, TA media nocturna 153/88 mmHg. En determinaciones analíticas, creatinina 0,74 mg/dL (VN <0,90), filtrado glomerular de 71,96 mL/min/1,73 m<sup>2</sup> (VN >90), actividad de renina plasmática 0,1 g/L/H (VN 0,1-2,5), aldosterona <50 ng/L (5-50), TSH 1,07 uIU/mL (0,5-4,5), T4 0,9 ng/dL (VN 0,6-1,4), ACTH 15,8 ng/L (VN 5-60 ng/L) y cortisol basal 12,2 ug/dL (VN 5-25 ug/dL).

Se midió, realizando dieta de manera ambulatoria y sin suspender la medicación antihipertensiva, catecolaminas en orina de 24 h, en 2 ocasiones, con dopamina 24 h 345-347 ug/24 h (VN 190-450 ug/24 h), noradrenalina 37-41 ug/24 h (VN 12-85 ug/24h), adrenalina 9-11ug/24 h (VN 12-85), ácido vanilmandélico 3,2-4,5 mg/24 h (VN 2-12) y ácido hidroxindolacético 3,4-9,8 mg/24 h (VN 2-14 mg/24 h); no se midieron catecolaminas ni metanefrinas en plasma.

La ecografía-doppler renal mostraba una masa suprarrenal izquierda, que en la TC abdominal se observó como tumoración de 7,5 cm, dependiente de la adrenal con estructura heterogénea, con calcificaciones y áreas hipodensas en el rango grasa, imagen característica de mielolipoma. Por el tamaño del tumor se recomendó la realización de una prueba de imagen de control a los 6 meses.

Se amplió el estudio descartándose hemangioblastomas a nivel central y se realizó fondo de ojo que excluyó retinopatía hipertensiva y angiomas retinianos. En una nueva TC (**figura 1**) no se observó crecimiento de la masa, ni datos de compresión a nivel vasculorrenal, con cifras de renina, nuevamente, normales (0,1 g/L/h). Durante este período, la HTA persistió pese a tratamiento.



**Figura 1.** TC abdomen sagital. Imagen de Mielolipoma en glándula suprarrenal izquierda.

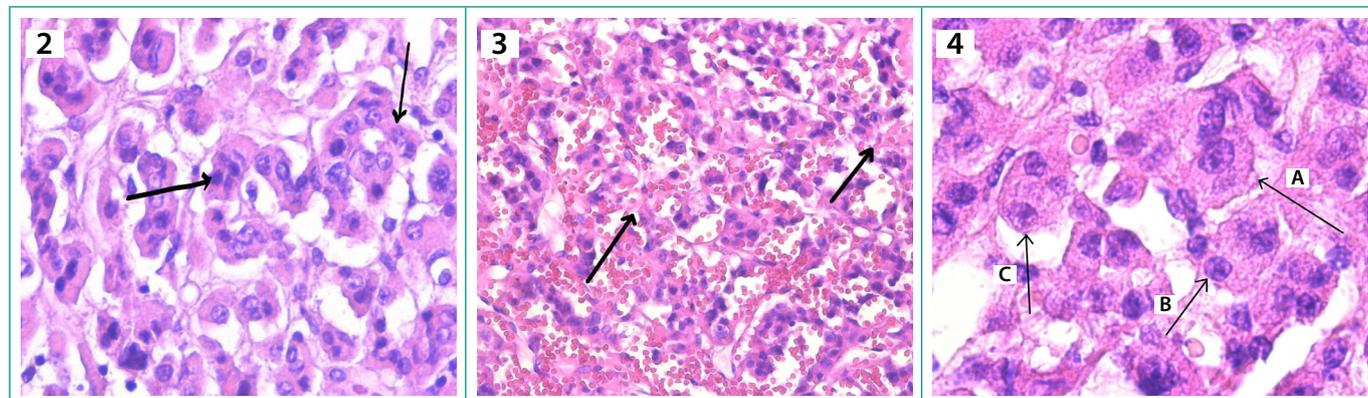
### Evolución

El tamaño de la masa aumentaba el riesgo de sangrado de la misma por lo que se realizó suprarrenalectomía laparoscópica, sin complicaciones. Histológicamente correspondía con células adiposas en una base de precursores hematopoyéticos, compatible con mielolipoma; pero, además, se evidenciaron células en nidos con citoplasmas anfófilos en entramada vascular sustentacular típicos de feocromocitoma (**figuras 2, 3 y 4**) con inmunohistoquímica positiva para sinaptofisina/enolasa y negativa para calretinina/inhibina.

En consulta, transcurrido un mes desde la intervención, el paciente presentaba TA en decúbito 120/80 mmHg y en bipedestación 108/80 mmHg, aún medicado con omesartán 40 mg día, amlodipino 5 mg día, hidroclorotiazida 35 mg día, espironolactona 25 mg día, labetalol 300 mg día, refiriendo que, durante dicho mes, no había tenido episodios de cefalea. Se planifica la reducción paulatina de la medicación bajo el control del médico de cabecera.

### Diagnóstico

Hipertensión arterial resistente secundaria a feocromocitoma coexistente con mielolipoma adrenal izquierdo.



**Figura 2.** Feocromocitoma. Hematoxilina- eosina x6. Flechas señalan proliferación neoplásica en nidos

**Figura 3.** Feocromocitoma. Hematoxilina- eosina x6. Las flechas muestran entramado vascular sustentacular

**Figura 4.** Feocromocitoma. Hematoxilina- eosina x10. Se evidencia señala una célula poligonal de citoplasma amplio granular y anfófilico (A).

Núcleos redondeados, con cromatina en sal y pimienta, moderadamente pleomorfos y con nucléolos ocasionales (B), frecuentes glóbulos eosinófilos intracitoplasmáticos con ocasionales células de núcleos bizarros (C).

## Discusión y conclusiones

Ante el hallazgo de una lesión suprarrenal, es necesario el estudio de su funcionalidad y carácter, benigno o maligno, siendo necesaria anamnesis y exploración física completas, determinaciones hormonales y estudios de imagen.

Todos los pacientes deben ser sometidos a despistaje de feocromocitoma, hiperkortisolismo e hiperaldosteronismo primario si presentan HTA, excepto aquellos cuyas lesiones muestren características inequívocas de mielolipoma, hemorragia o quiste adrenal. Para la caracterización de las masas suprarrenales existen técnicas de imagen como la TC o la resonancia magnética pero también es útil el empleo de la tomografía por emisión de positrones, sobre todo, en casos en los que se sospeche su origen maligno<sup>1</sup>.

Con la TC de alta resolución, el mielolipoma se ha convertido en el 10-15% de los incidentalomas<sup>1</sup>. No suelen superar los 5 cm de diámetro, siendo hallazgos casuales en estudios radiológicos<sup>2</sup>. En el caso de una imagen sugestiva de mielolipoma, su diagnóstico diferencial incluye el angiomiolipoma, liposarcoma, lipoma y carcinoma suprarrenal, diferenciándose en imagen en función del contenido graso, heterogenicidad o la existencia de bordes regulares<sup>2</sup>.

Los mielolipomas pueden producir dolor por necrosis tumoral, hematuria, masa palpable, estreñimiento o incluso shock hipovolémico por hemorragia retroperitoneal<sup>2</sup>. Sin embargo, asocia HTA por un mecanismo renovascular secundario a compresión, y en un 19,2% asocia secreción hormonal<sup>2,3</sup>.

El tratamiento depende del tamaño y el riesgo hemorrágico, vigilando aquellos menores de 4 cm y resecaando los mayores de 5 cm hipervascularizados<sup>2</sup>. En este caso, debido al riesgo hemorrágico, se decidió suprarrenalectomía laparoscópica.

Otra causa de HTAR es el feocromocitoma, cuya incidencia anual es, aproximadamente, de 0,8 por 100.000 personas/año<sup>4</sup>, siendo subestimada, ya que el 50% se diagnostica en autopsias<sup>5</sup>. La mayoría son esporádicos y hasta el 30% se encuentra en relación con síndromes hereditarios (von Hippel-Lindau, neoplasia endocrina múltiple tipo 2 o neurofibromatosis tipo I), siendo más frecuentes los bilaterales o presentándose fuera de la glándula suprarrenal como paragangliomas<sup>6</sup>.

La tríada clásica de síntomas se caracteriza por cefalea, sudoración y taquicardia, presente en un bajo porcentaje de casos; mientras que el 50% presentan HTA paroxística, y el resto pueden presentar HTA esencial o normotensión (5-12%), que en consecuencia aumenta el diagnóstico incidental<sup>4</sup>.

En principio, si la sospecha es baja, la prueba indicada sería la determinación de niveles de catecolaminas y metanefrinas fraccionadas en orina, que, en un porcentaje considerable de pacientes, puede ser normal, particularmente en masas menores de 2 cm. Existe la posibilidad de realizar niveles séricos de catecolaminas y metanefrinas fraccionadas, pero, por su complejidad y coste, se reserva para casos con alta sospecha diagnóstica<sup>7,8</sup>.

Las masas renales múltiples son infrecuentes, existe un caso descrito de concurrencia de dos masas renales, bilaterales, en el que una corresponde a angiomiolipoma y la contralateral a feocromocitoma<sup>9</sup>. La coexistencia de mielolipoma con feocromocitoma se considera extraña. En la bibliografía se sugiere que es menor del 0,5%<sup>3</sup>. No existen datos de existencia de células de distinta estirpe en el seno de tumores suprarrenales bien diferenciados, y la asociación de tumores suprarrenales sincrónicos unilaterales de distinta estirpe histológica es altamente inusual, siendo, según la literatura, más habitual en relación con síndromes hereditarios<sup>6,9</sup>.

La importancia de este caso radica en la necesidad de filiación anatomopatológica de masas abdominales en pacientes con HTAR. Como se ha detallado, el diagnóstico del mielolipoma se realiza mediante técnicas de imagen; su tratamiento, en la mayoría de las ocasiones, es conservador, que, en este caso, no hubiera hecho posible la curación de nuestro paciente.

Se requieren más estudios sobre la conducta quirúrgica de los mielolipomas en pacientes con HTAR, tanto por su asociación a secreción hormonal como por compresión vascular renal.

## Bibliografía

1. Oliveira Caiafa R, Salvador Izquierdo R, Buñesch Villalba L, Sebastià Cerqueda MC, Nicolau Molina C. Manejo y diagnóstico del incidentaloma suprarrenal. *Radiología*. 2011;53(6): 516-30. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rx.2011.06.006>.
2. Pérez Martínez J, Llamas F, López Rubio E, Serrano A, Salinas Sánchez A, Ruiz Mondéjar R *et al*. Mielolipoma suprarrenal gigante: hipertensión, insuficiencia renal y rotura espontánea. *Nefrología*. 2006; 26(1): 132-5.
3. Decmann Á, Perge P, Tóth M, Igaz P. Adrenal myelolipoma: a comprehensive review. *Endocrine*. 2018; 59(1): 7-15. doi: <https://doi.org/10.1007/s12020-017-1473-4>.
4. Guerrero MA, Schreinemakers JM, Vriens MR, Suh I, Hwang J, Shen WT *et al*. Clinical spectrum of pheochromocytoma. *J Am Coll Surg*. 2009; 209(6): 727-32. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2009.09.022>.
5. Sutton MG, Sheps SG, Lie JT. Prevalence of clinically unsuspected pheochromocytoma. Review of a 50-year autopsy series. *Mayo Clin Proc*. 1981; 56(6): 354-60.
6. Beard CM, Sheps SG, Kurland LT, Carney JA, Lie JT. Occurrence of pheochromocytoma in Rochester, Minnesota, 1950 through 1979. *Mayo Clin Proc*. 1983; 58(12): 802-4.
7. Baguet JP, Hammer L, Mazzuco TL, Chabre O, Mallion JM, Sturm N *et al*. Circumstances of discovery of pheochromocytoma: a retrospective study of 41 consecutive patients. *Eur J Endocrinol*. 2004; 150(5): 681-6. doi: <https://doi.org/10.1530/eje.0.1500681>.
8. Sawka AM, Jaeschke R, Singh RJ, Young WF Jr. A comparison of biochemical tests for pheochromocytoma: measurement of fractionated plasma metanephrines compared with the combination of 24-hour urinary metanephrines and catecholamines. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88(2): 553-8. doi: <https://doi.org/10.1210/jc.2002-021251>.
9. Aliasgari M, Ghadian A. Coincidence of angiomyolipoma and pheochromocytoma. *Urol J*. 2006; 3(1): 61-4. doi: <https://doi.org/10.22037/uj.v3i1.217>.