

Mielolipoma gigante extraadrenal esplénico

Presentación de un caso

Antonio Urban Ramón¹, Javier Mira Alonso², Olga García Vidal¹, Esther Díaz Gómez¹, Concepción Murcia Mesa¹

¹ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Jaume de Calella. Barcelona. aurban@salutms.org

² Servicio de Cirugía. Hospital Comarcal de la Selva, Blanes. Girona.

RESUMEN

Describimos un caso inusual de mielolipoma extradrenal, probablemente el primer caso aportado en la literatura de localización específicamente esplénica. Se trata de un paciente varón de 45 años con masa esplénica descubierta a raíz de un examen físico rutinario asociado únicamente a una trombocitopenia. El estudio por imagen, ecografía y tomografía axial computarizada, y la histología mostró un mielolipoma típico de localización intraesplénica. El diagnóstico diferencial se realizó principalmente con el lipoma, liposarcoma metastásico y con los tumores extramedulares hematopoyéticos.

La histogénesis de los mielolipomas es desconocida. Nosotros creemos que las células de origen del mielolipoma esplénico podrían proceder de células coristomatosas hematopoyéticas del interior del bazo. Después de la esplenectomía el paciente continúa asintomático y sin trombocitopenia.

Palabras clave: Tumor benigno esplénico. Mielolipoma primario esplénico. Mielolipoma extradrenal. Mielolipoma.

Splenic Giant Extraadrenal Myelolipoma. A case report

SUMMARY

A rare case of extra-adrenal myelolipoma (probably the first case of splenic localization of this type of tumor documented in the literature) is reported. It corresponds to a 45 year-old caucasian man with an asymptomatic splenic mass (only associated to thrombocytopenia) and discovered by physical examination. Splenic ultrasound imaging and CT scanning, as well as gross and microscopic features were similar to conventional adrenal myelolipomas. The main differential diagnoses to be considered include lipomas, metastatic liposarcoma, and extramedullary hematopoietic tumors.

The histogenesis of myelolipomas is not fully understood. We believe that cells originating splenic myelolipoma could have arisen from choristomatous hematopoietic cells within the spleen. After of the splenectomy the patient became asymptomatic and showed no evidence of thrombocytopenia.

Key words: Benign splenic tumor. Primary splenic myelolipoma. Extra-adrenal myelolipoma. Myelolipoma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores benignos primarios del bazo son muy infrecuentes, siendo el tumor más común el hemangioma que es considerado como una lesión hamartomatosa (1). Otros tumores benignos descritos son el linfangioma, hemangioendotelioma, fibroma, neuroma, leiomioma y también algún tumor lipomatoso benigno (lipoma y mielolipoma), estos últimos extraordinariamente inusuales (2-3). Todos ellos suelen cursar clínicamente de forma asintomática y son detectados de forma casual tras una exploración física o bien por provocar efecto masa sobre los órganos adyacentes. Nosotros describimos el caso de un paciente afecto de una esplenomegalia por un mielolipoma gigante extradrenal intraesplénico descubierto a raíz de un estudio por plaquetopenia. Realizamos su discusión y su posible patogénesis.

CASO CLÍNICO

Paciente de 49 años de edad sin antecedentes patológicos de interés ni sintomatología clínica alguna. Ingresó en nuestro centro para el estudio de una trombocitopenia descubierta tras un examen médico rutinario laboral de 84.000 plaquetas/mm³, siendo normales el resto de los parámetros hematológicos y de bioquímica. En la exploración se palpó una masa esplénica de gran tamaño.



Fig. 1: TAC Abdominal. Masa tumoral bien circunscrita intraesplénica mostrando una baja señal de intensidad claramente reconocible como de atenuación grasa.

El estudio por imagen, ecografía abdominal y tomografía axial computerizada, mostraba una neoformación gigante esplénica bien delimitada, lobulada y con parcial apariencia de pseudocápsula de unos 15 cm de diámetro mayor, mostrando una baja señal de intensidad claramente reconocible como de atenuación grasa (fig. 1). El tumor esplénico comprimía y desplazaba hacia abajo la adrenal y el riñón izquierdo, y al estómago hacia la línea media.

El paciente se intervino quirúrgicamente con una laparotomía exploradora extirpándosele el bazo de 17 x 14 x 6,5 cm y de 1.149 gramos, sin evidenciar adherencias de la cápsula esplénica con la adrenal izquierda de aspecto macroscópico normal. Tampoco se observaron otras lesiones tumorales o masas en la cavidad abdominal.

MATERIAL Y MÉTODOS

La pieza quirúrgica consistía en un bazo marcadamente agrandado con una cápsula esplénica totalmente intacta y lisa, sin mostrar adherencias. Al corte, presentaba una tumoración gigante intraesplénica de 15 cm de diámetro mayor, bien delimitada, blanda y pardo-amarillenta con discretos focos de hemorragia, reemplazando y desplazando al parénquima esplénico hacia la periferia (fig. 2).

Para el examen histológico se realizaron múltiples cortes del tumor, que fueron fijados en formal al 10%, y posteriormente se procedió de forma habitual en bloques de parafina. Se realizaron secciones de 4 micras de grosor que fueron teñidas con hematoxilina-eosina y la técnica de Leder para demostrar el enzima cloroacetato esterasa de las células de la serie mielóide. Se utilizaron secciones desparafinadas para el estudio inmunohistoquímico, para evidenciar células de córtex adrenal.

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

Las diferentes secciones histológicas revelaron una tumoración constituida predominantemente por tejido adiposo maduro entremezclado con elementos hematopoyéticos (fig. 3). El tumor



Fig. 2: Macro: tumor reemplazando y desplazando al parénquima esplénico hacia la periferia.

comprimía y rechazaba al parénquima esplénico hacia la cápsula esplénica. Parcialmente la lesión tumoral estaba encapsulada por una fina pared de tejido conectivo y rodeada por el parénquima y la cápsula esplénica.

La técnica de Leder fue positiva (color rojo intenso) en las células precursoras mieloides del componente hematopoyético. Asimismo, el amplio muestreo del tumor esplénico no evidenció células ectópicas de la corteza adrenal y las células que focalmente se asemejaban a las células claras adrenales fueron con la ayuda de la inmunotinción identificadas como células propiamente histiocitarias (CD-68 positivas).

DISCUSIÓN

Los mielolipomas son tumores benignos de origen mesenquimal que aparecen predominantemente en la 5.^a y 6.^a década de la vida (4). La mayoría de los mielolipomas son descubiertos en la glándula adrenal y representan solo el 2,6% de los tumores primarios de esta localización (5-8). Sin embargo, algunos mielolipomas han sido descritos en otras localizaciones extraadrenales, de forma más habitual en la zona presacra retroperitoneal (9-13). La mayoría de los mielolipomas son asintomáticos y no se relacionan con enfermedades mieloproliferativas. Tampoco se han descrito transformación maligna de estos tumores (14).

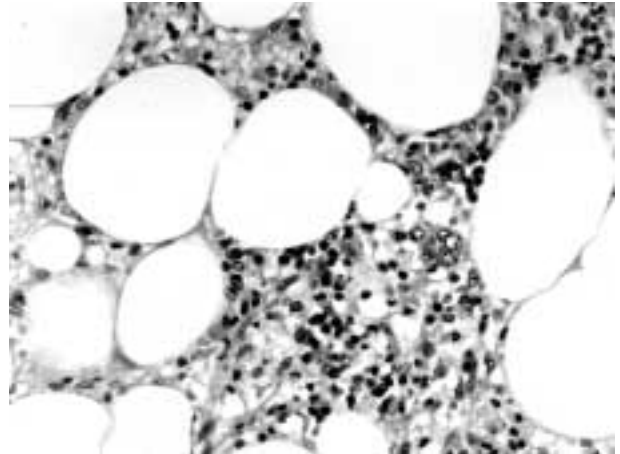


Fig. 3: Histología: tejido adiposo maduro entremezclado con elementos hematopoyéticos.

Nosotros describimos una lesión lipomatosa bien circunscrita, de tamaño considerable, de localización intraesplénica por imagen y con la histología típica correspondiente a un mielolipoma extradrenal.

Otro caso de mielolipoma extradrenal de presentación esplénica y también de gran tamaño ha sido publicado en la literatura (3), si bien a diferencia del caso que nosotros aportamos el parénquima esplénico no estaba presente ni atrapado en la lesión tumoral, sugiriendo los autores la posibilidad de un origen retroperitoneal del tumor con atrofia y autoinfarto esplénico posterior.

El diagnóstico diferencial del mielolipoma esplénico se realizó fundamentalmente con el lipoma, el liposarcoma metastásico bien diferenciado y con los tumores hematopoyéticos extramedulares. Dos únicos lipomas esplénicos han sido publicados, uno de ellos también de tamaño grande, bien circunscrito y rodeado por el parénquima esplénico (2). No obstante, los lipomas puros están constituidos por adipocitos maduros sin acompañarse de elementos hematopoyéticos, tal como sucede en los mielolipomas. El liposarcoma metastásico bien diferenciado, en ocasiones asociado a un severo componente inflamatorio, muestra lipoblastos y adipocitos atípicos característicos de los liposarcomas, los cuales no forman parte del tejido adiposo maduro presente en el mielolipoma (6,7).

Los tumores hematopoyéticos extramedulares a diferencia de los mielolipomas acostum-

bran ha ser múltiples, mal delimitados y asociados enfermedades hematopoyéticas, y de forma muy extraordinaria se presenta como una única masa esplénica y sin enfermedad hematológica aparente (15). No obstante, citohistológicamente el componente hematopoyético predomina frente al componente adiposo y, además, ni por métodos de imagen ni macroscópicamente el tejido adiposo es manifiesto, tal como es relevante y evidente en los tumores mielolipomatosos (8).

La patogénesis de los mielolipomas es desconocida. Hay teorías que incluye la embolización de médula ósea, aunque la más aceptada es la capacidad metaplásica de las células estromales indiferenciadas presentes en la corteza adrenal, las cuales responden a diferentes estímulos, incluyendo la necrosis, infección o estrés, con la capacidad de diferenciarse hacia adipocitos y elementos hematopoyéticos. (3,8,11). Esto es análogo a lo que sucede con los tumores hematopoyéticos extramedulares que también se originan de células hematopoyéticas coristomatosas que se estimulan como respuesta a las enfermedades hematológicas. No obstante, al igual que Cina et al (3), nosotros pensamos que el mielolipoma extradrenal esplénico podría tener su origen en células coristomatosas hematopoyéticas de focos de hematopoyesis extramedular de localización esplénica o bien procedentes del tejido adrenal ectópico presente en el bazo. De tal manera que los mielolipomas adrenales al igual que los extradrenales y los tumores hematopoyéticos extramedulares podrían formar parte de un mismo grupo de lesiones neoplásicas mieloides extramedulares benignas.

El interés de la presentación de este caso radica en la baja incidencia de los mielolipomas extradrenales, el gran tamaño tumoral, y más excepcionalmente su presentación esplénica. Clínicamente la esplenomegalia fue la causa de su trombocitopenia, siendo solucionada tras la esplenectomía. Actualmente, tres años después de la intervención quirúrgica, el paciente continúa sin trombocitopenia y totalmente asintomático.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wamke RA, Weiss LM, Chan JKC, Cleary MI, Dorfman. Tumors of the Lymph Nodes and Spleen, Atlas of Tumor Pathology, Third series, Fascicle 14. Washington, D.C: AFIP; 1995.
2. Easler RE, Dowlin WM. Primary Lipoma of the Spleen. Arch Pathol Lab Med 1969; 88: 557-9.
3. Cina SJ, Gordon BM, Curry NS. Ectopic Adrenal Myelolipoma presenting as a Splenic Mass. Arch Pathol Lab Med 1995; 119: 561-3.
4. Meaglia JP, Schmidt JD. Natural history of an adrenal myelolipoma. J Urol. 1992; 147: 1089-90.
5. Bishoff JT, Waguespack RL, Lynch SC, May DA et al. Bilateral symptomatic adrenal myelolipoma. J Urol. 1997; 158(4): 1517-8.
6. Kenney PJ, Wagner BJ, Rao P, Heffess CS. Myelolipoma: CT and Pathologic Features. Radiology 1998; 208: 87-95.
7. Lopez Lobato M, Selas Perez A, Devesa Mugica M, Castro Iglesias AM, Troncoso Suarez A, Puig Saez M. Mielolipoma suprarrenal. Actas Urol Esp. 1993; 17: 592-4.
8. Lam KY, Lo CY. Adrenal lipomatous tumours: 30 year clino-pathological experience at a single institution. J Clin Pathol 2001; 54: 707-12.
9. Chen KTK, Felix EL, Flam MS. Extra-adrenal myelolipoma. Am J Clin Pathol. 1982; 78: 386-9.
10. Grignon DJ, Shkrum MJ, Smout MS. Extra-adrenal myelolipoma. Arch Pathol Lab Med 1989; 113: 52-4.
11. Nishizaki T, Kanematsu T, Matsumata T et al. Myelolipoma of the Liver. A case report. Cancer 1989; 63: 930-4.
12. Shapiro JI, Goldblum JR, Dobrow DA, Ratliff NB. Giant bilateral extra-adrenal myelolipoma. Arch Pathol Lab Med 1995; 119: 283-5.
13. Wagner JR, Kleiner DE, Walther MM, Linehan WM. Perirenal myelolipoma. Urology. 1997; 49: 128-30.
14. Kammen BF, Elder DE, Fraker DL, Siegelman ES. Extra-adrenal Myelolipoma: MR Imaging Findings. AJR 1998; 171: 721-3.
15. 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: 1138-42.