

Mielolipoma gigante de glândula adrenal com ruptura espontânea: relato de um caso

Giant adrenal myelolipoma with a spontaneous rupture: report of a case

Sergio Renato Pais Costa¹, Sergio Henrique Couto Horta², Alexandre Cruz Henriques³

RESUMO

O mielolipoma é um tumor benigno raro oriundo do córtex adrenal, não funcionante e normalmente assintomático. É geralmente descoberto de incidentalmente por meio de exames de imagem. A ruptura e o sangramento são complicações pouco habituais que podem evoluir tanto para uma hemorragia retroperitoneal maciça, quanto para um hematoma. A compressão de estruturas adjacentes por um hematoma retroperitoneal de origem adrenal é um evento pouco frequente. Atualmente, a resolução cirúrgica dessa complicação continua sendo uma decisão difícil e controversa, haja vista que o tratamento expectante pode ser realizado em alguns casos. Contudo, a exploração cirúrgica tem sido indicada para os casos sintomáticos (dor ou infecção) ou em que haja dúvida diagnóstica com neoplasia maligna. Os autores apresentam um caso de mielolipoma gigante de glândula adrenal, o qual evoluiu com ruptura espontânea complicada por hematoma organizado e dor abdominal. Concomitantemente, havia dúvida diagnóstica quanto à neoplasia retroperitoneal pelo exame de imagem (tomografia computadorizada). O paciente foi operado e evoluiu satisfatoriamente, com resolução da síndrome dolorosa abdominal.

Descritores: Mielolipoma; Neoplasias das glândulas supra-renais; Relatos de casos

ABSTRACT

Myelolipoma is a benign tumor of the adrenal cortex, which is non-functioning and often asymptomatic. It is generally diagnosed in imaging tests by chance. Rupture and bleeding of myelolipoma is an infrequent complication, and may lead to the formation of a hematoma or, less usually, result in a massive retroperitoneal hemorrhage. The compression of adjacent structures by retroperitoneal hematoma of adrenal origin is possible, but not frequent. Indications for surgery continue to be a difficult and controversial decision, since a conservative treatment and a watchful waiting may be indicated in some cases. However, the surgical procedure has been more precisely indicated to symptomatic patients (pain or infection) or even to uncertain diagnosis (malignant

neoplasm). The authors present a case of a giant myelolipoma of the adrenal gland that presented both complicated spontaneous rupture (abdominal pain) and uncertain diagnosis by radiological images (computed tomography). The patient underwent a surgical resection with favorable postoperative outcome and pain relief.

Keywords: Myelolipoma; Adrenal gland neoplasms; Case reports

INTRODUÇÃO

O mielolipoma da glândula adrenal é um tumor raro de natureza benigna que apresenta crescimento lento. Tem em sua origem tecido adiposo maduro entremeado por elementos hematopoiéticos. A sua incidência é baixa variando de 0,08 até 0,2%⁽¹⁾. Eventualmente tem sido associado a outras endocrinopatias como obesidade, síndrome de Cushing ou doença de Addison⁽²⁾. Em geral, são tumores de pequenas dimensões que raramente excedem os 5 cm de diâmetro. Usualmente, não causa sintomas sendo seu diagnóstico dado de forma incidental na maioria dos casos. Eventualmente, no caso de um tumor volumoso, sintomas como dor abdominal, obstrução intestinal ou mesmo vômitos são comumente observados⁽³⁾. Mais raramente pode ocasionar hemorragia retroperitoneal espontânea, fato esse também mais observado em tumores de grandes dimensões⁽⁴⁾.

Os autores do presente estudo relatam um caso de mielolipoma gigante de glândula adrenal esquerda que apresentou ruptura espontânea e evoluiu com um hematoma retroperitoneal organizado. O paciente apresentava quadro de dor abdominal com irradiação lombar, aliado a obstrução intestinal. O exame tomográfico pré-operatório era sugestivo de sarcoma retroperitoneal (lipossarcoma). Consequentemente, o

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC, Santo André (SP), Brasil.

¹ Mestre, Médico Assistente do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC, Santo André (SP), Brasil.

² Médico Assistente do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC, Santo André (SP), Brasil.

³ Chefe do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC, Santo André (SP), Brasil.

Autor correspondente: Sergio Renato Pais Costa – Avenida Pacaembu, 1.400 – CEP 01234-200 – São Paulo (SP), Brasil – Tel.: 11 3666-2299 – e-mail: sergiorenatopais@terra.com.br

Recebido em: 12/4/09 – Aceito em: 16/7/09

paciente foi submetido a uma ressecção multivisceral que cursou com boa evolução pós-operatória e resolução da dor abdominal.

CASO

Paciente de 45 anos de idade, do sexo masculino e caucasiano. Apresentava como doenças associadas hipertensão arterial sistêmica (HAS), *diabetes mellitus* tipo II (DM) e obesidade. A HAS e a DM II estavam controladas com medicação oral.

O paciente se apresentava com síndrome dolorosa abdominal há três meses. A dor era localizada no hipocôndrio esquerdo que irradiava para região lombar. Durante a internação, o paciente começou a apresentar vômitos e alteração do hábito intestinal (quadro de obstrução abdominal). Ao exame físico apresentava obesidade (IMC = 36 kgs/m²) associado à massa palpável, de aproximadamente 20 por 10 cm, mal definida, fibroelástica localizada em hipocôndrio esquerdo e epigástrico. Como investigação inicial, realizou-se endoscopia digestiva alta e ultrassonografia de abdome total, as quais não apresentavam alterações. A investigação foi prosseguida e, subsequentemente, realizou-se uma tomografia computadorizada de abdome, a qual mostrou uma massa predominantemente sólida com área central hipocontrastante (cística) e realce heterogêneo periférico, à administração do contraste endovenoso. A referida lesão apresentava 15 x 10 cm de diâmetro e era localizada no retroperitônio, em topografia de rim – adrenal esquerda (sem definição precisa de sua origem). Havia dúvida, ainda, se a lesão deslocava ou mesmo envolvia a porção distal do pâncreas e o ângulo esplênico do cólon (Figuras 1 e 2).



Figura 1. Aspecto tomográfico pré-operatório: grande lesão sólida heterogênea em retroperitônio

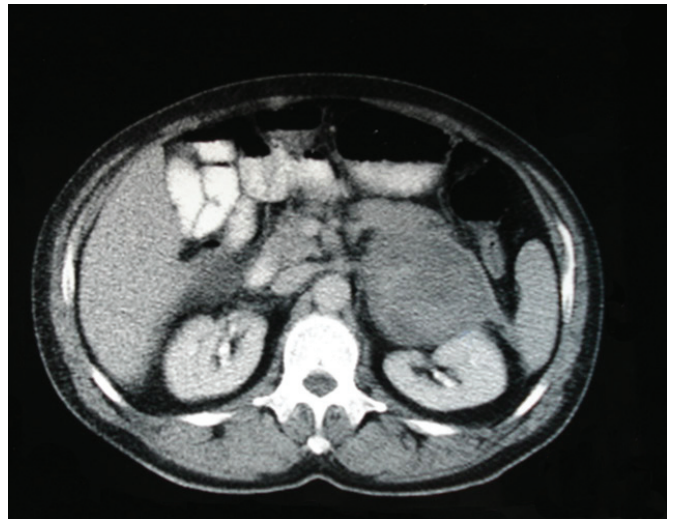


Figura 2. Aspecto tomográfico pré-operatório: lesão com áreas hipoatenuantes esparsas após administração do contraste endovenoso

Foram dosados os marcadores tumorais séricos CEA e CA 19,9, além do ácido vanilmandélico, as metanefrinas e catecolaminas na urina de 24 horas. Todos esses exames se apresentavam dentro dos limites da normalidade. Em relação aos demais exames bioquímicos, o paciente apresentava apenas anemia discreta (hemoglobina = 11,2 g/dl; hematócrito = 36 g/dl). A principal hipótese diagnóstica pré-operatória era de um lipossarcoma de retroperitônio. Frente ao quadro de piora progressiva da dor, inclusive com sinais de irritação peritonial, o paciente foi submetido à laparotomia exploradora. No intraoperatório, observou-se uma lesão de 15 x 10 cm de diâmetro, de natureza predominantemente sólida com áreas císticas e hemorrágicas de permeio que envolvia o rim esquerdo e a glândula adrenal esquerda, com aderências firmes ao corpo-cauda do pâncreas e flexura esplênica do cólon. Como havia dúvida na origem do tumor, optou-se pela ressecção em monobloco dessas estruturas envolvidas. Por conseguinte, realizou-se nefrectomia radical esquerda ampliada com pancreatemia corpo-caudal e esplenectomia mais uma hemicolecomia esquerda (com anastomose primária). O paciente evoluiu sem complicações e teve alta no sétimo dia pós-operatório. Ao exame histológico macroscópico foi evidenciada a presença de um tumor de 15 x 10 cm nos maiores eixos de origem de tecidos moles. Ao exame microscópico, observou-se que era uma neoplasia lipomatosa madura sem áreas de atipia, com presença de células hematopoiéticas (eritoblastos, granulócitos e megacariócitos) de permeio, associado à hemorragia recente em organização. O segmento de pâncreas se apresentava parcialmente autolisado, com áreas de hemorragia recente em tecido adiposo adjacente.

Por sua vez, o rim se apresentava com aterosclerose, nefrosclerose, nefrocalcinose com focos de pielonefrite crônica e intenso processo inflamatório com hemorragia recente. Baseado nesse achado foi feito o diagnóstico de mielolipoma de adrenal com ruptura espontânea.

O aspecto tomográfico no pós-operatório tardio está demonstrado na Figura 3. Dois anos após a ressecção, o paciente se encontra sem recidivas e assintomático.

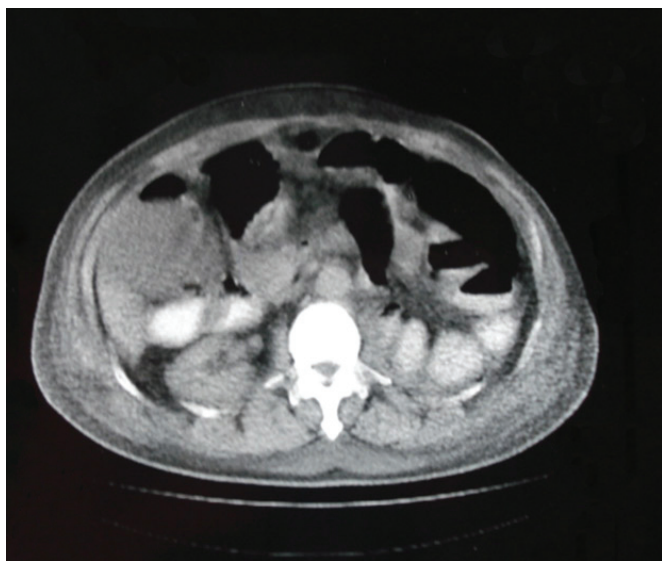


Figura 3. Aspecto tomográfico pós-operatório: preenchimento do local operado com o cólon (corte superior)

DISCUSSÃO

O mielolipoma de adrenal é um tumor benigno raro que foi descrito por Gierke em 1905. No entanto, a designação atual coube a Oberling que, em 1922, denominou de mielolipoma. Esse tumor apresenta distribuição similar entre ambos os sexos e, embora já tenham sido descritos casos tanto em crianças quanto em idosos, ele acomete mais frequentemente indivíduos entre a quinta e a sétima décadas de vida. Geralmente, seu tamanho é inferior a 5 cm. Contudo, já foram descritos tumores de até 34 cm e quase 6 kg⁽⁵⁾.

Em geral, os pacientes são assintomáticos. Na maioria das vezes, o diagnóstico é dado por meio de um achado incidental aos exames de imagem ou até mesmo durante uma exploração cirúrgica devido a outra causa. Não obstante, quando atingem grandes proporções, eles podem apresentar sintomas relacionados à compressão de órgãos circunvizinhos, hemorragia ou até mesmo necrose tumoral. Dor abdominal, hematúria e obstipação intestinal têm sido os sintomas mais frequentemente observados⁽⁵⁻⁷⁾. Excepcionalmente, nos tumores de grandes proporções, a ruptura espontânea pode ocorrer levando a um quadro dramático de he-

morragia. Mais comumente, um hematoma retroperitoneal se forma e conseqüentemente pode ocorrer a sua organização, como no presente caso^(5,7,8).

O diagnóstico diferencial do mielolipoma envolve principalmente o angiomiolipoma, os sarcomas de retroperitônio (lipossarcoma) e o carcinoma de adrenal. Os exames de imagem, particularmente a tomografia computadorizada ou ressonância magnética, podem diferenciar as lesões supracitadas do mielolipoma. Critérios como densidade do tumor (gordura), heterogeneidade da lesão e existência de bordos regulares são decisivos para uma adequada abordagem terapêutica^(9,10). Muito embora a ressonância nuclear magnética não seja superior a tomografia computadorizada, esse exame deve ser reservado para os casos de diagnósticos duvidosos⁽¹⁰⁾. A ressecção parcial de sarcomas de retroperitônio é associada a altos índices de recidiva e parca sobrevida, devido à possibilidade de implante tumoral na cavidade diminuindo assim sua curabilidade. Tanto os aspectos radiológicos quanto macroscópicos do tumor durante a avaliação intraoperatória não costumam ser totalmente confiáveis.

Paralelamente, o exame de congelação intraoperatória para tumores mesenquimais, mormente os de baixo grau como lipossarcomas bem diferenciados costuma ser de difícil avaliação, podendo levar a condutas equivocadas. Adicionalmente, as reoperações em tumores retroperitoneais costumam apresentar alta morbidade, e a realização ou não de uma ressecção multivisceral de um tumor retroperitoneal em caso de dúvida diagnóstica de sarcoma com possível invasão de estruturas contíguas é motivo de discussão. Contudo, a violação da pseudocápsula de um sarcoma retroperitoneal tem sido associada a pouca sobrevida. Sendo assim, no presente caso foi realizada uma ressecção com intuito curativo visando um maior controle locorregional da doença. Adicionalmente, em mielolipomas complicados com hemorragia e hematoma em organização, o diagnóstico radiológico etiológico pode ser ainda mais difícil e impreciso, como observado no presente caso. Assim, a própria avaliação radiológica pré-operatória pode estar prejudicada nestas situações e uma neoplasia maligna retroperitoneal não pode ser totalmente excluída por este método⁽⁵⁻⁸⁾. Desta maneira, por princípios oncológicos, ressecções como a realizada no presente caso (multiviscerais) podem ser necessárias. A dor e a obstrução intestinal podem coexistir nos mielolipomas gigantes complicados, sendo também indicações precisas de ressecção cirúrgica como observadas neste caso.

Embora o manejo do mielolipoma de adrenal possa ser a princípio expectante, para que não sejam cometidas falhas terapêuticas torna-se necessário um diagnóstico radiológico inequívoco ou até mesmo, documentação histológica por punção guiada com agulha fina^(3,7).

Por outro lado, há consenso na literatura de que esses tumores devam ser ressecados na presença de complicações como dor, compressão de estruturas contíguas (efeito massa), hemorragia, ruptura e infecção⁽³⁾. Para alguns autores, os tumores maiores que 4 cm devem ser ressecados mesmo que assintomáticos, haja vista que exibem um risco maior de ruptura espontânea^(11,12).

Embora raro, o mielolipoma deve ser lembrado nas lesões expansivas de origem adrenal ou até mesmo do retroperitônio. Esses tumores apresentam excelente prognóstico, por serem benignos e podendo ser manejados conservadoramente nos casos não complicados, assintomáticos ou de pequeno tamanho (menor que 4 cm). Contudo, para que essa conduta seja segura, o diagnóstico radiológico pré-operatório necessita ser inequívoco.

REFERÊNCIAS

1. Wong KW, Lee IP, Sun WH. Case report: rupture and growth of adrenal myelolipoma in two patients. *Br J Radiol.* 1996;69(825):873-5.
2. Hofmockel G, Dämmrich J, Manzanilla Garcia H, Frohmüller H. Myelolipoma of the adrenal gland associated with contralateral renal cell carcinoma: case report and review of the literature. *J Urol.* 1995;153(1):129-32.
3. Meaglia JP, Schmidt JD. Natural history of an adrenal myelolipoma. *J Urol.* 1992;147(4):1089-90.
4. Goldman HB, Howard RC, Patterson AL. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma. *J Urol.* 1996;155(2):639.
5. Pérez Martínez J, Llamas F, López Rubio E, Serrano A, Salinas Sánchez A, Ruiz Mondéjar R, et al. [Giant adrenal myelolipoma: hypertension, renal failure and spontaneous rupture]. *Nefrologia.* 2006;26(1):132-5. Spanish.
6. Pareja Megía MJ, Barrero Candau R, Medina Perez M, Valero Puerta J. Mielolipoma adrenal gigante. *Arch Esp Urol.* 2005;58(4):363-5.
7. Suárez Artacho G, Rodríguez Muñoz J, Gómez Bravo MA, Campoy Martínez P, López Bernal F. [Adrenal gland hematoma due to rupture of myelolipoma. A case report]. *Actas Urol Esp.* 2004;28(10):785-8. Spanish.
8. Ares Valdés Y. [Adrenal myelolipoma. Case report and bibliographic review]. *Arch Esp Urol.* 2006;59(1):71-3. Spanish.
9. Kawashima A, Sandler CM, Ernst RD, Takahashi N, Roubidoux MA, Goldman SM, et al. Imaging of nontraumatic hemorrhage of the adrenal gland. *Radiographics.* 1999;19(4):949-63.
10. Vara Castrodeza A, Madrigal Rubiales B, Veiga González M, Cuesta Varela F, Sales Fernández C, Fresno Forcelledo M. [Adrenal gland myelolipoma: radiological view]. *Arch Esp Urol.* 2001;54(1):73-6. Spanish.
11. El Mejjad A, Fekak H, Dakir M, Sarf I, Manni A, Meziane F. [Giant adrenal myelolipoma]. *Prog Urol.* 2004;14(1):81-4. French.
12. Wagnerová H, Lazúrová I, Bober J, Sokol L, Zachar M. Adrenal myelolipoma. 6 cases and a review of the literature. *Neoplasma.* 2004;51(4):300-5.