

HOSPITAL DOCENTE CLINICOGUIRURGICO "COMANDANTE MANUEL FAJARDO"

Seudoaldosteronismo primario como forma clínica de presentación de un mielolipoma suprarrenal. Informe de un caso y revisión de la literatura

Dr. Roberto Larrea Fabra, Dr. Roberto Sollet Guilarte, Dr. Agustín Paramio Ruibal, Dr. Gerardo Duarte González Dr. Manuel Fuentes Rodríguez, Dr. Bernardo Polanco Domínguez

Larrea Fabra, R. y otros: *Seudoaldosteronismo primario como forma clínica de presentación de un mielolipoma suprarrenal. Informe de un caso y revisión de la literatura.*

Se describe un caso de mielolipoma suprarrenal en un paciente hipertenso y obeso, con investigaciones preoperatorias altamente sugestivas de aldosteronismo primario. Se realiza una revisión bibliográfica de estos infrecuentes tumores, y se enfatiza en los trastornos endocrinos asociados informados. Se concluye que nuestro caso se presentó clínicamente como un seudoaldosteronismo primario, eventualidad no descrita previamente.

El mielolipoma de la glándula suprarrenal, es un tumor benigno poco frecuente, compuesto de grasa y células hematopoyéticas en variables proporciones, que usualmente es asintomático y descubierto como un hallazgo incidental en la autopsia.¹ Sólo 38 pacientes debidamente confirmados han sido previamente descritos, en los cuales el mielolipoma ha sido resecado quirúrgicamente en vida;¹² sin embargo, no hay informes de que el diagnóstico preoperatorio haya sido realizado.¹

Presentamos un caso removido quirúrgicamente con una forma clínica altamente sugestiva de aldosteronismo primario, que probablemente constituye el caso número 39 de la literatura mundial, el tercero de la literatura hispana y el primero diagnosticado en nuestro país.

Presentación del caso

Paciente A. G. G.; historia clínica 168171; edad 39 años y del sexo M. Ingresó el 8 de octubre de 1982 y egresa el 24 de diciembre de 1982. Reingresa el 31 de enero de 1983 y egresa el 24 de febrero de 1983.

Se trataba de un paciente hipertenso de 10 años de evolución, para lo cual llevaba tratamiento a base de propranolol, dopegyl y diazepam, con obesidad moderada, que es remitido a nuestro centro por presentar dolor torácico, cefalea, poliuria y cifras tensionales elevadas, por todo lo cual se ingresa.

Examen físico: como datos positivos presentó obesidad moderada: peso 250 lb; talla: 174 cm.

Aparato cardiovascular: ruidos cardíacos rítmicos algo apagados, no soplos; frecuencia cardíaca 72 por min. La tensión arterial (TA) en el miembro superior derecho (MSD) fue de 180/120; en el miembro superior izquierdo (MSI) 180/120; en el miembro inferior derecho (MID) 190/130 y en el miembro inferior izquierdo (MI) 180/130.

Fondo de ojo: retinopatía hipertensiva grado II.

Abdomen: globuloso, no visceromegalias.

El resto, sin alteraciones.

El paciente presentó inicialmente signos electrocardiográficos de isquemia de cara anterolateral, por lo que estuvo ingresado los primeros 7 días en la Sala de Cuidados Intensivos con el diagnóstico de angina de reciente comienzo. Posteriormente fue referido a la Sala de Medicina Interna para el estudio y control de su hipertensión arterial.

En el transcurso de su ingreso, el paciente fue sometido a nuestra línea metodológica de estudio de hipertensión secundaria³, y solamente se mostró característicamente positiva la hipocaliemia en los ionogramas sanguíneos seriados, basales y sobrecarga salina, como se observa a continuación:

Investigación	Fecha	Resultados
Ionograma basal	10 de octubre de 1982	K, 2,5 mEq/l
Ionograma basal	12 de octubre de 1982	K, 2,9 mEq/l
Ionograma sobrecarga salina	I 21 de octubre de 1982	K, 3,2 mEq/l
	II 22 de octubre de 1982	K, 3 mEq/l
	III 23 de octubre de 1982	K, 3,3 mEq/l

El resto de las investigaciones fueron negativas. No se realizaron en este caso estudios contrastados urográficos ni angiográficos, por la limitante de hipersensibilidad al yodo en nuestro paciente.

Una renografía con hipurán marcado fue realizada sin arrojar alteraciones morfológicas o funcionales de los riñones. El ácido vanililmandélico (AVM) en orina de 24 h fue normal.

El paciente fue enviado el 16 de noviembre de 1982 al servicio de Endocrinología de nuestro centro, para el control de su obesidad. Durante su estancia en este servicio, se le repitieron ionogramas seriados sobrecarga salina, los cuales mostraron usualmente cifras de K inferiores a 3,5 mEq/l. El diagnóstico de aldosteronismo primario fue sospechado.

El 22 de noviembre de 1982 se le realizó una tomografía axial computarizada (TAC), la cual reveló un ligero aumento de tamaño de ambas glándulas suprarrenales, más marcada en la izquierda, con el aspecto de una hiperplasia (figura 1).

Se realizó un estudio para descartar hiperkortisolismo.

El día 2 de diciembre de 1982 se realizaron:

— Ritmo circadiano de cortisol—

8 a.m.	10,3 $\mu\text{g}\%$	284,3 nmol/l
11 p.m.	5,79 $\mu\text{g}\%$	159,8 nmol/l
— Dosificación cortisol plasma:		
	13,4 $\mu\text{g}\%$	369,8 nmol/l

— Rítmico circadiano de 17-OH esteroides urinarios:			
4,6	7 a.m. — 3 p.m.	Vol. 450 ml	Creatinina 0,81
3,4	3 p.m. — 11 p.m.	900 ml	1,0
1,4	11 p.m. — 7 a.m.	400 ml	0,76
Dosificación de 17-OH-esteroides en orina:			
11,0		Vol. 1 650 ml	Creatinina 2,2



Figura 1. Tomografía computarizada suprarrenal. Obsérvese un discreto aumento de ambas glándulas suprarrenales, más marcado en el lado izquierdo.

No se detectaron 17-cetosteroides por posible interferencia medicamentosa.

La normalidad de todas estas pruebas descartó definitivamente un síndrome de Cushing.

El paciente fue trasladado de nuevo a Medicina Interna, donde se le realizó una dosificación de renina en sangre periférica, el día 18 de diciembre de 1982 y mostró cifras inferiores a las normales 0,3 ng/ml/h.

Durante este primer ingreso, el paciente mantuvo cifras tensionales mínimas que oscilaron entre 120 y 130 mm Hg bajo tratamiento con dieta hiposódica, reserpina y sedantes.

Se valoró fuertemente el diagnóstico de hiperaldosteronismo primario por hiperplasia suprarrenal bilateal o adenoma suprarrenal izquierdo, y el paciente fue dado de alta el día 24 de diciembre de 1982, con una dosis de aldactone de 400 mg/d como único tratamiento.

El 31 de enero de 1983, el paciente ingresó de nuevo en el servicio de Cirugía de nuestro hospital para ser intervenido, con unas cifras tensionales mínimas de 100 mm Hg y se consideró positiva la prueba del aldactone. El día 7 de febrero de 1983, al paciente se le realiza una suprarrenalectomía izquierda; se encontró una glándula suprarrenal

ligeramente aumentada de tamaño; el 14 de febrero, 7 días más tarde, las conclusiones anatomopatológicas informaron un mielolipoma en el interior de la glándula suprarrenal.

Descripción anatomopatológica

La pieza quirúrgica correspondió a una glándula suprarrenal izquierda, que desprovista de la grasa periférica pesaba 7 g y medía 6 x 3 x 2 cm en sus diámetros mayores. En los diferentes cortes seriados practicados de cabeza a cola, la corteza era de color amarillo-ocre y mostraba en una de las alas del cuerpo un nódulo amarillo-rojizo de 4x2 mm de diámetro. Los bordes glandulares eran romos. En el estudio histórico se evidenció una moderada desorganización de la corteza adrenal por nódulos no bien delimitados, que estaban constituidos por células claras y compactas; esporádicamente la capa glomerular, que no era prominente, desaparecía. El nódulo descrito a nivel del cuerpo estaba constituido por tejido graso con foco de médula ósea (figura 2).

En el posoperatorio el paciente mantuvo cifras tensionales mínimas de 95 mm Hg, sólo con tratamiento diurético.

El caso ilustra un mielolipoma de pequeño tamaño, que comenzó como un pseudoaldosteronismo primario, forma clínica no informada previamente en la literatura.

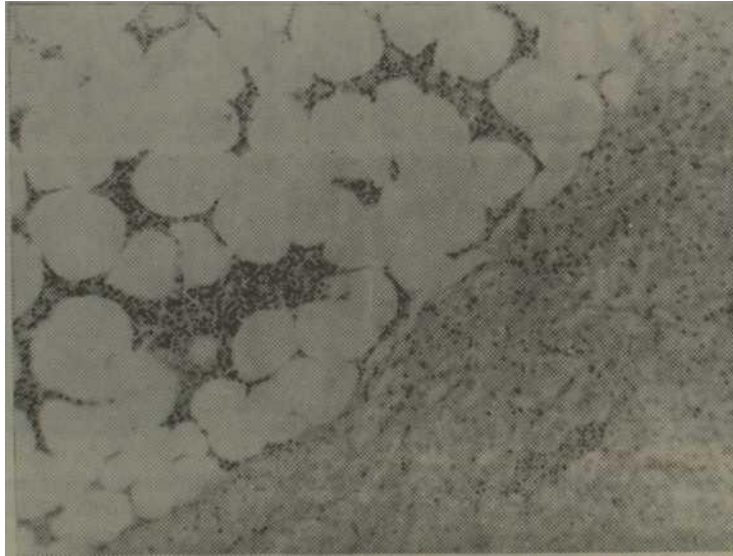


Figura 2. Estudio histico del tumor resecado. Se observan los elementos grasos y mieloides del tumor.

DISCUSION

Los mielolipomas adrenales, son tumores benignos incommunes compuestos de tejido adiposo maduro con variables proporciones de elementos hematopoyéticos, que pocas veces son extirpados quirúrgicamente.⁴

La presencia de células de médula ósea en un lipoma adrenal fue primeramente descrito por *Giorke*, en 1905.⁵⁷ La declaración de que *Arnold* informó un mielolipoma en 1866, es, según *Plaut*, basada en un error de referencia, los lipomas adrenales descritos por *Mattei* en 1883, *Bruchanow* en 1899 y *Marchetti* en 1904, probablemente fueron mielolipomas, pero esto no pudo ser comprobado;⁷ *Oberling* introdujo el término mielolipoma en 1929, al describir tales tumores.⁶¹⁸

Alrededor de 300 mielolipomas han sido registrados en la literatura mundial, de los cuales aproximadamente el 90% son solamente descripciones de enfermedad.⁷⁹ En 1957 *Dickman* y *Freedman* informaron el primer caso sintomático extirpado quirúrgicamente; los síntomas en este paciente fueron secundarios a hemorragia dentro de la lesión.¹⁰

Desde entonces, más de 30 casos adicionales han sido informados, como se muestra en la tabla -1

Como se observa en la tabla, es evidente que en los últimos cinco años se ha constatado un incremento en el número de casos informados, debido al desarrollo de los métodos diagnósticos y al mejor conocimiento de la enfermedad. Una extensa revisión bibliográfica nos permitió solamente encontrar 38 casos informados hasta fines de 1983; no obstante, es probable que otros casos similares hayan sido descritos a principios del presente año, por lo que señalamos nuestro paciente como el caso 39 de la literatura, cifra que pudiera ser cuestionada.

Además de los casos informados en la tabla, *Maschler* y colaboradores⁴⁰ sugirieron el nombre de adrenocorticomielolipoma para un tumor abdominal que contenía elementos mielomatosos y adrenocorticales, y mostró poseer la capacidad de producir cortisol *in vitro*.

Murayama describió un mielolipoma concomitante con adenoma adrenocortical en una glándula suprarrenal accesoria, sin evidencia de anomalías hormonales.

Tabla 1. *Relación de mielolipomas removidos quirúrgicamente, previamente informados*

No. Orden	Autores	Año	No. Orden	Autores	Año
1	<i>Dickman, J. y Freedman, D.</i>	1957	20	<i>Filobos, S. S. y Seddon, J. A.</i>	1980
2	<i>Parsons, L. y Thompson, J.</i>	1959	21	<i>Ayyat, F. et al.</i>	1980
3	<i>Figuro, G. y Tedeschi, L.</i>	1966	22	<i>Fink, D. W.</i>	1980
4	<i>Engelking, R. et al.</i>	1967	23	<i>Bennet, B. D. et al.</i>	1980
5	<i>Newman, P. H. y Siler, W.</i>	1968	24	<i>Pagano, T. J. et al.</i>	1981
6	<i>Whittaker, L. D.</i>	1968	25	<i>Weiner, S. N. et al.</i>	1981
7	<i>Tulchinsky, D. et al.</i>	1970	26	<i>Braendstrup, O. et al.</i>	1981
8	<i>Olsson, C. A. et al.</i>	1973	27	<i>Ishikawa, H. et al.</i>	1981
9	<i>Ronzoni, G. et al.</i>	1974	28	<i>Fernández Sanz, J. et al.</i>	1981
10	<i>Gee, W. F. et al.</i>	1975	29	<i>Huchhauser, L. et al.</i>	1982
11	<i>Rubin, H. B. et al.</i>	1975	30	<i>Huchhauser, L. et al.</i>	1982
12	<i>Behan, M. E. et al.</i>	1977	31	<i>Cavin, R. et al.</i>	1982
13	<i>Behan, M. et al.</i>	1977	32	<i>Kashimura, H. et al.</i>	1982
14	<i>Di Bonito, L. y Bianchi, C.</i>	1977	33	<i>Olgizola, G. et al.</i>	1982
15	<i>Snearly, R. y Ram, M.</i>	1978	34	<i>Kanaji, Y. et al.</i>	1982
16	<i>Schwartz</i>	1979	35	<i>Rasmussen, N. et al.</i>	1982
17	<i>Boudreaux, D. et al.</i>	1979	36	<i>Medeiros, L. J. y Wolf, B. C.</i>	1983
18	<i>Desai, S. D. et al.</i>	1979	37	<i>Tsukaguchi, I. et al.</i>	1983
19	<i>Damjanov, I. et al.</i>	1979	38	<i>Adlerberth, A. et al.</i>	1983

Los mielolipomas son usualmente encontrados en autopsias con incidencia estimada de 0,08%^{6,17} por Olson y Krame, a 0,2% por *Mc Donnell*⁶ en una serie de 2 000 autopsias.

La edad habitual de presentación de estos tumores oscila entre 41 y 67 años³² y no han sido encontrados antes de la adolescencia,¹ o sea, el tumor aparece la mayoría de las veces en la mediana edad o senectud, aunque casos más jóvenes han sido informados.^{29,33}

Algunas series³² informan un predominio del sexo masculino, aunque Fernández Sanz y otros no muestran diferencias estadísticamente significativas en lo que al sexo se refiere.³³

El tamaño de los tumores sintomáticos suele oscilar entre 6 y 34 cm de diámetro mayor, y el peso entre 50 y 5 900 g.⁴ Nuestro caso es, sin duda hasta ahora, el más pequeño de los mielolipomas sintomáticos informados.

La causa es desconocida,⁹ aunque diferentes teorías patogénicas convencionales han sido propuestas:^{1,9}

- a) Presencia de restos embrionarios de médula ósea en tejido adrenal.
- b) Embolización de células de médula ósea a las glándulas suprarrenales.
- c) Metaplasia de células corticales adrenales. Esta teoría de la metaplasia de células adrenocorticales, y en particular de células reticuloendoteliales de los capilares sanguíneos, ha sido sugerida con fuerza por *Filobos* y *Seddon*²⁶ como una de las más importantes.
- d) Células madres mesenquimáticas precursoras tanto de los tejidos mieloides como adrenales. Teorías recientes,²⁹ sugieren que la grasa y los elementos hematopoyéticos pueden provenir de una célula precursora común en el estroma adrenal. El estímulo que provoca el desarrollo de esos elementos permanece oscuro.⁴¹

Sin embargo, la relativa frecuencia de mielolipomas en pacientes con hipercortisolismo clínico, sugiere la posibilidad de que la estimulación con corticotropina (ACTH) o cortisol, pueda ser involucrada en la patogénesis de esas lesiones. Niveles suprafisiológicos de ACTH han sido asociados con un aumento de tejido graso en otros sitios del cuerpo. Todo esto es avalado por la evidencia experimental de *Selye* y *Stone*,³² quienes produjeron mielolipomas adrenales en ratas tras la inyección de ACTH y metiltosterona.^{26,42} Estos autores también comentaron que los mielolipomas son más frecuentemente vistos en pacientes en adaptación a varios tipos de estrés sistémicos, tales como pacientes quemados y con cáncer.

Infecciones crónicas, traumatismos o necrosis hística, también han sido propuestos como factores causales.²⁶

El mielolipoma es un tumor bien circunscrito, el cual se desarrolla en la corteza o la médula de las glándulas suprarrenales, preferentemente en la primera.^{26,70}

Está compuesto de elementos adiposos maduros y tejido hematopoyético en variable proporción de un tumor a otro, y también dentro del mismo tumor.

Soós⁴³ ha definido dos tipos de mielolipomas: el tipo I, de color amarillo-naranja y predominantemente lipomatoso, asociado con mínimos elementos hematopoyéticos, los que suelen ser eritroides; y el tipo II, de color carmelita-rojizo, donde los elementos mieloides predominan. Sin embargo, esta

clasificación anatomopatológica no ha gozado de muchos adeptos a través del tiempo.³⁰

Macroscópicamente, los mielolipomas varían de tamaño desde pocos milímetros a casi 34 cm en su diámetro mayor.²⁶

Aunque no tienen una verdadera cápsula, el tumor está bien demarcado de los tejidos que le rodean por una falsa cápsula o tejido adrenal comprimido, en particular de las zonas glomerular, fasciculada o ambas, de la corteza adrenal. El color varía de amarillo a carmelita-rojizo oscuro, en dependencia de la proporción de sus 2 elementos. Puede tener hemorragias, necrosis y calcificaciones en su interior.³⁰ Habitualmente son únicos, aunque pueden ser encontradas formas múltiples y bilaterales.³³

Microscópicamente, un anillo delgado de tejido adrenocortical suele rodear la periferia del tumor.²⁶ El mielolipoma está compuesto de grandes células vacuoladas grasas, entre las cuales hay células que recuerdan las de la médula ósea; predominan los granulocitos y eritrocitos, pero algunos linfocitos, y ocasionalmente megacariocitos, también pueden observarse, como señalan *Damjanov y colaboradores*.²⁵ La disposición más frecuente es que la grasa ocupe la porción central del tumor y las células medulares óseas la periferia, rodeadas éstas a su vez por las células adrenocorticales.⁷

En el caso informado por *Bennet*, en 1980, asociado a síndrome de Cushing,²⁹ esta disposición en anillo periférico de las células adrenales no se cumplió; se informó la existencia de numerosas células difusamente distribuidas en el tumor.

Estudios realizados con el microscopio electrónico,²⁵ mostraron la existencia de ciertas atipicidades celulares en los mielolipomas: núcleos irregulares y elongados, abundante citoplasma, gruesas mitocondrias, etcétera, las cuales indican que no existen condiciones óptimas para la maduración de las células, fundamentalmente de las hematopoyéticas y linfoides.

El retículo y las sinusoides de la médula ósea madura están ausentes en el tumor, por lo que sus elementos mieloides no tienen acceso a la circulación. Esto los diferencia de otras entidades como: la hematopoyesis extramedular y la médula ósea verdadera.²⁶

La hematopoyesis extramedular⁷ consiste en células mieloides sin células grasas y sin retículo. La médula ósea verdadera ocurre en la glándula adrenal, cuando la calcificación ha llevado a la formación de hueso y el retículo es igual que el de la médula ósea normal.

Clínicamente estos tumores suelen ser asintomáticos,³³ aunque dolores abdominales, manifestaciones compresivas y otras tales como: hematuria, hipertensión arterial, síndrome nefrótico, *shock* por hemorragia retroperitoneal, trastornos endocrinos y manifestaciones generales, han sido informadas asociadas con los mielolipomas.⁶

La mayoría de los tumores se han resecado en individuos obesos con hipertensión, lo que concuerda con nuestro caso informado.³²

El dolor abdominal, de preferencia lumbar, es el síntoma más frecuente y habitualmente el único. *Noble y colaboradores* señalan que el dolor abdominal inespecífico depende del tamaño del tumor.¹ El dolor abdominal severo, asociado a una caída del hematócrito, ha sido atribuido a hemorragia dentro de la lesión, hemorragia retroperitoneal,²⁹ o ambas, como lo

demuestran los casos de *Newman* y *Siler*,^u *Ishikawa*,³² y *Medeiros*,⁵ entre otros.

El caso inicial de *Dickman* y *Freedman* presentó un gran hematoma dentro del tumor. La necrosis del tejido tumoral también puede contribuir al dolor agudo localizado en el área del mielolipoma.

Damjanov, en 1979,²⁵ describió un caso con proteinuria y edema causados por un mielolipoma en una glándula suprarrenal heterotópica, la cual comprimía el uréter y la vena renal; el síndrome nefrótico desapareció tras la intervención quirúrgica.

Mielolipomas detectados al estudiar una hematuria, han sido descritos por *Engelking* (1967), *Tulchinsky* (1970), *Olsson* (1973) y *Behan* (1977), entre otros,^{6*13*16*17} en tanto que *fionzoni* (1974), *Gee* (1975) y *Di Bonito* (1977) encontraron el tumor, al igual que nosotros, durante el estudio sistemático de una hipertensión arterial.^{18-19*21}

Aunque es unánimemente aceptado que estos tumores suelen ser no funcionantes,⁷ los criterios diagnósticos postulados por *Gee* y *colaboradores* de incluir esta característica como requisito clínico indispensable para aseverar que se trata de un mielolipoma, tienen fuerte discrepancia.¹⁹

Si analizamos el trabajo original de *Plaut*, en 1958,⁸ en un estudio retrospectivo anatomopatológico de 100 mielolipomas diagnosticados en la autopsia, observamos que estos pacientes tenían múltiples correlaciones endocrinas. *Plaut* estudió 50 mielolipomas en el Instituto de las Fuerzas Armadas de Patología y los comparó con un número igual, informado en la literatura. De los 50 pacientes estudiados por él, 28 (56%) eran obesos y 11 de ellos tenían obesidad severa. La frecuencia de la obesidad parece estar más fuertemente relacionada, cuando se considera que de los 22 casos en los cuales el diámetro de los mielolipomas era mayor de 1 cm, eran obesos 15, para el 68%, y 7 de ellos severos. Este predominio de obesidad hizo sospechar a *Plaut* en la existencia de una alteración del metabolismo graso.⁷

De los 100 casos revisados por él, en 9 habían trastornos endocrinos significativos:⁷

1. *Auray* encontró grandes mielolipomas bilaterales en un paciente pseudohermafrodita de 72 años de edad que tenía órganos sexuales internos pequeños, ausencia de vagina y vulva y un largo clítoris parcialmente perforado.
2. *Bosselmann* describió una mujer squizofrenica intersexual de 58 años, que tenía mielolipomas bilaterales.
3. *Kreibig* informo un paciente con enfermedad pluriglandular severa de 49 años de edad que también padecía de mielolipoma bilateral.
4. *Pau*⁴⁷ encontró una mujer con enfermedad de Addison asociada a mielolipoma a mielolipoma.
5. *Sternberg* también presentó un mielolipoma en una glándula suprarrenal pequeña e insuficiente.
- 6 y 7. Dos casos de la serie de *Plaut*⁴⁹ se asociaron a obesidad extrema, esplacnomegalia (sin acromegalia) y muerte súbita.
8. *Gulzow* descubrió una mujer con virilismo y amenorrea asociado a mielolipoma.

9. *Letulle*⁵¹ encontró un caso de hermafroditismo en un "adenoangiolipoma", que pudo haber sido, al menos en parte, mielomatoso.

Es importante subrayar que 3 de los 8 pacientes de la casuística de *Plaut* que presentaron mielolipomas bilaterales,⁷ tenían severos trastornos endocrinos: un intersexo, un pseudohermafrodita y una enfermedad pluriglandular.

Por otra parte, la asociación de mielolipomas con hiperplasias y adenomas suprarrenales, han sido informados.^{23,33} *Bennet*, en 1980,²⁹ describió un caso que desarrolló un síndrome de Cushing inequívoco, asociado a un mielolipoma secretor de cortisol. El hipercortisolismo era debido a la gran cantidad de tejido adrenal cortical dentro del tumor y regresó tras la extirpación del mismo, lo cual indica que la hipersecreción endocrina no es una regla que excluya el diagnóstico de un mielolipoma.

Bettini y colaboradores describieron, en 1979, un caso de seudofeocromocitoma secundario a un angiomiolipoma suprarrenal⁵² el cual se presentó con hipertensión arterial, elevación del ácido vanililmandélico urinario y una prueba fuertemente positiva a la regitina; la presión arterial descendió de 210/120 mm Hg a 110/60 mm Hg. Este autor señala la relación de otros casos previos, informados de seudofeocromocitoma asociados a: carcinoma renal de células claras, quistes del polo superior del riñón, tumores del páncreas, divertículos gástricos gigantes, lipomas retroperitoneales y grandes esplenomegalias.⁵²

Todo parece indicar en estos casos, que secundariamente a la compresión mecánica por procesos tumorales abdominales vecinos se produce un aumento de la secreción suprarrenal por el efecto irritativo. Más tarde *Conn* señaló la hipocaliemia e hipertensión, secundarias a producción excesiva de aldosterona por adenomas adrenales.

Posteriormente se mostró que el hiperaldosteronismo podía ser secundario a:

- a) Adenoma productor de aldosterona
 - b) Hiperaldosteronismo idiopático (por hiperplasia suprarrenal).
 - c) Hiperaldosteronismo remediable con glucocorticoides, que es una variante muy poco frecuente algunas veces familiar de hiperaldosteronismo primario, en el cual todas las anomalías son corregidas por la administración de dexametazona.
 - d) Hiperaldosteronismo indeterminado (con glándula suprarrenal normal).³
- El carcinoma adrenal es poco frecuente como causa de hiperaldosteronismo.

Los criterios diagnósticos del hiperaldosteronismo primario más aceptados son:^{53,56}

1. Hipertensión arterial frecuentemente severa, con potasio sérico basal y sobrecarga salina inferior a 3,5 mEq/l, y potasio urinario mayor de 30 mEq/ en 24 h.
2. Actividad de renina plasmática baja.
3. Renina plasmática estimulada por furosemida. (40 mg a las 6 p.m., 12 m. y 8 a.m.) inferior de 2 ng/ml/h.
4. Aumento de la aldosterona plasmática, excreción de aldosterona urinaria, o ambas después de repleción de potasio.

5. Ausencia de un aumento de la concentración de aldosterona plasmática con 4 h de estancia de pie.
6. Lateralización del isótopo hacia un lado en el gammagrama adrenal.
7. Normalización de la tensión arterial con 400 mg diarios de espirono- lactona durante 6 semanas.
8. Dosificación de aldosterona en vena suprarrenal.
9. Venografía suprarrenal.
10. Tomografía axial computarizada abdominal.

En nuestro paciente, las investigaciones electrolíticas en sangre, la renina plasmática, la TAC y la prueba de espironolactona, fueron positivas para el diagnóstico de hiperaldosteronismo primario. La ausencia de medios técnicos para la dosificación de aldosterona, impidió la corroboración definitiva del síndrome de Conn, pero el resto de las pruebas fueron altamente significativas.

Si analizamos que el paciente mejoró notablemente su tensión arterial tras la extirpación quirúrgica de la glándula suprarrenal izquierda, y que tuvo respuesta adecuada al uso del aldactone oral, podemos aseverar que el paciente se presentó clínicamente como un pseudoaldosteronismo primario.

Acorde con los trabajos de *Bennet, Bettini y Cavin*,^{29,35,52} podríamos entonces proponer una hiperproducción hormonal dentro del tumor, o más probablemente un efecto estimulante irritativo del mielolipoma sobre la capa glomerular de la glándula suprarrenal, como causa del pseudoaldosteronismo primario de nuestro paciente.

Una tercera opción, sería la posible existencia de una hiperplasia suprarrenal en la otra glándula, asociación que ha sido descrita,³³ pues nuestro paciente tenía crecimiento discreto a la TAC de ambas suprarrenales. No obstante, la inexistencia hística de hiperplasia de la glándula izquierda removida quirúrgicamente, va en contra de esta posibilidad.

Es sin embargo, interesante hacer la observación de que múltiples trastornos endocrinos han sido reflejados en la literatura asociados con mielolipomas suprarrenales, pero el pseudoaldosteronismo primario no había sido aún informado.

*Gee y colaboradores*¹⁹ propusieron 4 elementos diagnósticos para el mielolipoma adrenal:

1. Masa hiperlúcida a la pielografía intravenosa con desplazamiento renal.
2. Masa avascular a la arteriografía.
3. Masa sólida a la ecografía.
4. No evidencia de hiperfunción endocrina.

Ya hemos mencionado la no obligatoriedad de este último aspecto^{7,29,35,52,57} y además, el desplazamiento renal o su ausencia está en dependencia del tamaño del tumor. En nuestro caso, por tratarse de un mielolipoma pequeño, los riñones se mostraron en posición normal al renograma isotópico.

Típicamente los tumores son radiolúcidos en el pielograma intravenoso,⁹ lo que indica la presencia de grasa, y pueden, en algunos casos, presentarse calcificaciones adrenales uni o bilaterales, o con densidad de tejido blando.^{1,28}

La arteriografía es útil para localizar la masa en la glándula suprarrenal. Los tumores mielolipomatosos y lipomatosos retroperitoneales son típicamente avasculares, en tanto que el angiomiolipoma es vascular. La vascularidad puede ser apreciada tanto por TAC como por angiografía.⁹

El ultrasonido y la TAC pueden facilitar el diagnóstico correcto preoperatorio de mielolipoma adrenal.⁹ Con el advenimiento del ultrasonido de escala gris (*gray scale ultrasound*) y la tomografía computarizada la grasa puede ser detectada en lesiones que no aparecen radiolúcidas en las radiografías convencionales. Ambas modalidades son no invasivas y de gran valor diagnóstico.^{148,158} La ecogenicidad al ultrasonido, sin embargo, no es definitivamente concluyente, pues otros tumores de la zona pueden también ser ecogénicos.⁹

Los hallazgos de Behan en la TAC, indican que característicamente hay regiones de baja densidad que representan áreas de grasa, alternando con zonas de densidad elevada secundarias a hemorragias intratumorales.²⁸

Schaner y colaboradores (1978) en estudios con TAC,⁵⁸ enfatizaron que una baja densidad puede observarse en tumores más comunes; este dato es algo inespecífico. Ellos informaron en sus estudios 2 adenomas adrenales, 1 carcinoma suprarrenal y 1 caso no corroborado quirúrgicamente asociado con aldosteronismo clínico. No obstante, el método más confiable para diagnosticar mielolipoma, probablemente sea la TAC,¹ siempre y cuando se observe la alternancia de regiones de baja y alta densidad. Este método puede reconocer tumores de menos de 1 cm de diámetro, aunque lipomas, liposarcomas y fibrosarcomas, no pueden ser diferenciados con seguridad.

Otras técnicas de utilidad diagnóstica utilizadas recientemente han sido el gammagrama adrenal,³ y una muy prometedora, preconizada por *Kashimura* en 1982, que es la biopsia por aguja guiada ultrasónicamente.³⁶

No queríamos culminar nuestra revisión de la literatura sin mencionar algunos datos de los mielolipomas extraadrenales. La mayoría de los mielolipomas ocurren en la glándula adrenal, y los extraadrenales son menos frecuentes. En una publicación de *Karl*, en 1982, a finales de dicho año sólo habían sido descritos 16 casos.⁵⁹ Posteriormente *Nalesnik* describió el caso 17 y el primero intracraneal.⁶⁰

En tabla 2 se expresan las características principales de los mielolipomas extraadrenales descritos.^{59,62}

De los 17 casos de mielolipomas extraadrenales, sólo 13 fueron diagnosticados en vida mediante la extirpación quirúrgica, pues 4 de ellos constituyeron hallazgos incidentales en la autopsia.^{59,60}

El sexo femenino predominó 2:1, y la edad, al igual que en los mielolipomas adrenales, fue mediana y tardía al tiempo del diagnóstico, con una media de 64 años.^{59,62}

La localización más frecuente del tumor es la presaca.⁵⁹ Los tumores tuvieron entre 2,5 y 16 cm de diámetro y pesaron hasta 790 g. Todos los tumores estuvieron bien circunscritos y encapsulados, con la excepción de un mielolipoma hepático. Ninguno presentó tejido adrenal ectópico. Al microscopio son tumores similares a los adrenales, pero sin células adrenales y con presencia de cápsula verdadera.

Como en el mielolipoma adrenal, la causa del extraadrenal es incierta por la asociación con adenomas pituitarios y carcinomas; hay grandes posibilidades de que la ACTH hipofisaria excesiva o la producción ectópica de ACTH sean la causa del desarrollo de estos tumores mielolipomatosos.

Tabla 2. *Mielolipomas extraadrenales*

No. Orden	Autores	Año	Sexo	Edad (años)	Localización	Presentación clínica
1	Saleeby	1925	F	81	Pleura parietal	Hallazgo incidental Autopsia
2	Blaisdell	1933	F	64	Presacra	Masa pélvica
3	Lyall	1935	F	54	Presacra	Hallazgo incidental Autopsia
4	Dodge y Evans	1956	F	74	Presacra	Masa pélvica
5	Foster	1958	M	80	Intratorácica-para-vertebral	Hallazgo incidental Autopsia
6	Benson y Janko	1965	F	52	Presacra	Masa pélvica
7	Grosdidier	1973	F	63	Lóbulo derecho del hígado	Hepatomegalia
8	Le Bodie et al.	1974		60	Antro gástrico	Sangramiento gastrointestinal
9	Beraha et al.	1974	M	64	Tejido perirrenal	Hallazgo incidental Arteriografía
10	Ishak	1976	F	53	Lóbulo izquierdo del hígado	Hallazgo incidental Autopsia
11	Labow et al.	1977	F	47	Presacra	Hallazgo incidental Colon por enema
12	Farman et al.	1978	M	72	Presacra	Dolor abdominal
13	Kapadia y Kanbour	1978	F	40	Presacra	T. al tacto rectal
14	Di Bonito et al.	1979	M	75	Fosa ilíaca derecha	Retención urinaria aguda
15	Allen	1981	M	77	Presacra	Masa encontrada en colecistectomía
16	Chen et al.	1982	F	72	Presacra	Hallazgo incidental. Pielografía
17	Nalesnik et al.	1982	F	74	Intracraneal	Cefaleas, signos neurológicos

SUMMARY

Larrea Fabra, R. et al.: Primary pseudoaldosteronism as clinical presentation form of adrenal myelolipoma. Report of a case and review of the literature.

A case of adrenal myelolipoma in an obese and hypertensive patient is described. Preoperative investigations highly suggest primary aldosteronism. A bibliographic review of these uncommon tumors is made and associated endocrine disorders reported are pointed out. It is concluded that this case was clinically presented as a primary pseudoaldosteronism, entity not being previously described.

RÉSUMÉ

Larrea Fabra, R. et al.: Pseudo-aldostéronisme primaire comme forme clinique de présentation d'un myéolipome surrénal. A propos d'un cas. Revue de la littérature.

Il est décrit un cas de myéolipome surrénalien chez un malade hypertendu et obèse, dont les recherches préopératoires ont été très suggestives d'un aldostéronisme primaire.

Une revue bibliographique de ces rares tumeurs est réalisée, en mettant l'accent sur les troubles endocriniens associés qui ont été rapportés. Le cas présenté dans ce travail s'est cliniquement présenté comme un pseudo-aldostéronisme primaire, association non décrite auparavant.

BIBLIOGRAFIA

1. *Adlerberth, A. et al.*: Surgical excision of adrenal myelolipoma. *Ann Chir Gynaecol.* 72 (2): 76-9, 1983.
2. *Tsukaguchi, I. et al.*: Adrenal myelolipoma: report of a case with CT and angiographic evaluation. *Urol Radiol* 5 (1): 47-9, 1983.
3. *Larrea, Fl ; G. Duarte*: Evaluación de una metodología de estudio en una muestra de pacientes hipertensos. Tesis de Grado, 1981.
4. *Medeiros, L. J.; B. C. Wolf*: Traumatic rupture of an adrenal myelolipoma. *Arch Pathol Lab Med* 107: 500, Sep. 1983.
5. *Gierke, E.*: Über Knochenmarksgewebe in der Nebenniere, *Beitr Pathol Anat (Suppl)* 7: 311-324, 1905.
6. *Braendstrup, O. et al*: Myelolipoma of the adrenal gland. *Scand J Urol Nephrol* 15: 343-345, 1981.
7. *Plaut, A.*: Myelolipoma in the adrenal cortex. *Am J Pathol* 34 (3): 487-515, May, Jun, 1958.
8. *Oberling, C.*: Les formations myelolipomateuses. *Bull Assoc Fr Cancer* 18: 234-246, 1926
9. *Behan, M. et al.*: Myelolipoma of the adrenal. Two cases with ultrasound and CT findings. *Am J Roentgenol* 129: 993-996. December, 1977.
10. *Dickman, J.; D. Freedman*: Myelolipoma of the adrenal with clinical features and surgical excision. *J MT Sinai Hosp* 24: 793, 1957.
11. *Parsons, L. J. Thompson*: Symptomatic myelolipoma of the adrenal gland. *N Engl J Med* 260: 12-5, 1959.
12. *Figuero, G.; L. Tedeschi*: Myelolipoma of the adrenal gland. *Boston Med Q* 17: 34, 1966.
13. *Engelking, A. et al.*: Myelolipoma of the adrenal gland and kidney carcinoma: clinical case. *J. Urol* 98: 419, 1967.
14. *Newman, P. H.; W. Siler*: Myelolipoma of the adrenal gland. *Arch Surg* 97: 628, 1968.
15. *Whittaker, L. D.*: Myelolipoma of the adrenal gland. *Arch Surg* 97: 628, 1968.
16. *Tulchinsky, D. et al.*: Myelolipoma of the adrenal gland. *Br J Surg* 57: 465, 1970.
17. *Olsson, C. A. et al.*: Adrenal myelolipoma. *Surgery* 73: 665-670, 1973.
18. *Ronzoni, G. et al.*: Sudi un caso di Mielolipoma de lia ghiandola Surrenale. *Chir Patol Sper* 22: 49, 1974.
19. *Gee, W. F. et al.*: Adrenal myelolipoma. *Urology* 5: 562-566, 1975.
20. *Rubin, H. B. et al.*: Myelolipoma of the adrenal gland. Angiographic findings and review of the literature. *Am J Surg* 130: 354, 1975.
21. *Di Bonito, L.; C. Bianchi*: Il Myelolipoma del Surrene. *Pathologica* 69: 51, 1977.
22. *Sneary, R.; M. Ram*: Myelolipoma of adrenal. *Urology* 11: 411-3, 1978.
23. *Boudreaux, D. et al.*: Giant adrenal myelolipoma and testicular interstitial cell tumor in a man with congenital 21-hydroxylase deficiency. *Am J Surg Pathol* 3 (2): 109-23, Apr., 1979.
24. *Desai, S. D. et al.*: Myelolipoma of the adrenal gland, case report, literature review and analysis of diagnostic features. *Mt Sinai J Med* 46: 155, 1979.
25. *Damjanov, I. et al.*: Myelolipoma in a heterotopic adrenal gland. Light and electron microscopic findings. *Cancer* 44: 1350-1356, 1979.
26. *Filobos, S. A.; J. A. Seddon*: Myelolipoma of the adrenal. *Br J Surg* 67: 147-8, 1980.
27. *Ayyat, F. et al.*: Myelolipoma of adrenal gland. *Urology* 16 (4): 415-8, Oct.: 1980.
28. *Fink, D. W.; L. R. Wurtzsch*: Symptomatic myelolipoma of the adrenal. Report of a case with computed tomographic evaluation. *Radiology* 134: 451, 1980.
29. *Bennet, B. D. et al.*: Adrenal myelolipoma associated with Cushing's disease. *Am J Clin Pathol* 73: 443, 1980.
30. *Pagana, T. J. et al.*: Myelolipoma of the adrenal gland. *Am J Surg* 141 (2): 282-5, Feb., 1981.

31. *Weiner, S. N. et al.*: Case report: combined adrenal adenoma and myelolipoma. *J Comp Assist Tomogr* 5 (3): 440-2, Jun, 1981.
32. *Ishikawa, H. et al.*: Myelolipoma of the adrenal gland. *J. Urol* 126 (6): 777-9, Dec. 1981.
33. *Fernández Sanz, J. et al.*: Adrenal myelolipoma simulating a retroperitoneal malignant ' neoplasm. *J Urol* 126 (6): 780-2, Dec., 1981.
34. *Huchhauser, L. et al.*: Myelolipoma of the adrenal gland in whole-body computed tomography. Report on 2 histologically confirmed cases with clinic radiological correlations. *Radiologe* 22 (9): 423-8, Sep., 1982.
35. *Cavin, R. et al.*: Adrenal myelolipoma (Simulating a pheochromocytoma). *Praxis* 23; 71 (8): 319-26, Feb., 1982.
36. *Kashimura, H. et al.*: Case of adrenal myelolipoma with effective use of ultraserie- guided needle biopsy. *Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi* 79 (9): 1788-93, Sep., 1982.
37. *Olgizola, G. et al.*: Adrenal myelolipoma: study of a case. *Acta Urol Esp* 6 (5): 297-300. Sep.-Oct., 1982.
38. *Kanaji, Y. et al.*: A case of adrenal myelolipoma. *Horumon To Rinsho* 30 (10): 1101-4, Oct., 1982.
39. *Rasmussen, N. et al.*: Myelolipoma of the adrenal gland. *Ugeskr Laeger* 144 (48): 3581-2, Nov. 29, 1982.
40. *Maschler et al.*: Functioning adreno-corticomylolipoma In longstanding Nelson's Syndrome. *Clin Endocrinol (Oxf)* 10 (5): 493-497, 1979.
41. *Murayama, H. K.; M. Kuchi; T. Inai*: Myelolipoma in adenoma of accesory adrenal glands. *Pathol Res Pract* 164 (2): 207-213, 1979.
42. *Selye, H.: H. Stone*: Hormonally induced transformation of adrenal into myeloid tissue. *Am J Pathol* 26: 211-233, 1950.
43. *Soós, J.*: Uber wucherungsherde roterund geber Knochenmarks In der nebenniere. *Beitry Pathol* 85: 611-8, 1930.
44. *Auvray, M.*: Fibrone Utérin chez une femme pseudohermaphrodite, á organes génitaux externes masculins accompagné d'une des capsules surrénales. *Rev Synée Chir Abd* 18: 353-382, 1912.
45. *Bosselmann, H.*: Intersex mit suprarrenalem virllis mus. *Endokrinol ogie* 19: 292-306, 1937.
46. *Kreibig, W.*: Zur Kenntis des thyreosupraenalen typusder pluriglandulären Erkrankungen. *Frankfurt Z Pathol* 36: **668-685**, 1928.
47. *Paul, F.*: Knochenmarksbildung in der Nebenniere. *Virchows Arch (Pathol Anat)* 270: 785-800, 1928.
48. *Sternberg, C.*: In: Verhandlungen ärztlicher Gesellschafter un Kongressberichte Vereinigung Pathologischer Anatomen Wien. *Wien Klin Wochenschr* 41: 1066-1067, 1928.
49. *Plaut, A.*: Sudden death associated with adrenal myelolipoma, obesity, splanchnomegaly and cirrhosis. *Mil Med* 120: 335-339, 1957.
50. *Gulzow, M.*: Durch Pneumoperitoneum Nachgewiesener, Knochenmarkhaltiger virllisierender Nebennierenrinden Tumor. *Dtsch Med Wochenschr* 73: 287-289, 1948.
51. *Letulle, A. et al.*: Die Nebenniere und das chromaffinesystem. *J Springer Berlin P.* 1051, 1926.
52. *Bettini, R. et al.*: Osservazioni su di un caso dl pseudofrocromocitoma. *Minerva Med* 70 (41): 26, sept.; 1979.
53. *Baer, C. et al.*: Screening for adrenal forms of hypertension. *Bull N Y Acad Med* 52 (6): 690-6, Jul-Aug., 1976.
54. *Clarke, C. et al.*: Severe hypertension In primary aldosteronism and good response to surgery. *Lancet* 1 (8114): 482-5, 3 march, 1979.
55. *Ganguly, A. et al.*: Detection of adrenal tumors by computerized tomographic scan in endocrine hypertension. *Arch Intern Med* 139 (5): 539-90, May., 1979.
56. *Herf, S. M. et al.*: Identification and differentiation of surgically correctable hypertension due to primary aldosteronism. *Am J Med* 67 (3): 397-402, Sep., 1979.
57. *Dean, G.*: Myelolipoma of the adrenal gland. *Scott Med J* 16: 513-518, 1971.
58. *Schaner, E. G.*: Adrenal cortical tumors with low attenuation coefficients: A pitfall W computed tomography diagnosis. *J Comput Assist Tomogr* 2: 11-15 Jan, 1978.

59. *Karl, T. K. et al.*: Extra adrenal myelolipoma. Am J Clin Pathol 78(3): 386-389, Sep., 1982.
60. *Nalesnik, M. A. et al.*: Intracranial lipoma with hematopoietic elements (myelolipoma). Report of a case with successful surgical resection. Cancer 50: 295-299, July 15, 1982.
61. *Chen, K. T. et al.*: Extra adrenal myelolipoma. Am J Clin Pathol 78 (3): 386-9, Sep., 1982.
62. *Fowler, M. R. et al.*: Extra adrenal myelolipomas compared with extramedullary hematopoietic tumors: a case of presacral myelolipoma. Am J Surg Pathol 6 (4): 363-74, June, 1982.

Recibido: 6 de febrero de 1985

Aprobado: 12 de agosto de 1985

Dr. *Roberto Larrea Fabra*
Concordia No. 965 bajos entre Infanta y
Basarrate
Ciudad de La Habana
Cuba.