

MIELOLIPOMA PRIMARIO MEDIASTINAL

ALEJANDRO AVILÉS-SALAS^{1,4}, ALINA VÉLEZ-VALLE¹, OMAR EDUARDO FERNÁNDEZ-VARGAS²,
OSCAR ARRIETA³

¹Departamento de Patología, ²Departamento de Hematología, ³Departamento de Oncología Torácica, Instituto Nacional de Cancerología, México, ⁴Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México

Dirección postal: Alejandro Avilés-Salas, Departamento de Patología. Instituto Nacional de Cancerología, Av. San Fernando 22, Sección XVI, Tlalpan. 14080 Ciudad de México, México

E-mail: alejandroaviles2001@yahoo.com

Recibido: 7-XI-2022

Aceptado: 12-XII-2022

Resumen

El mielolipoma es un tumor benigno no funcional, la mayoría de ellos son asintomáticos y descubiertos de forma incidental a través de estudios de imagen o en estudios de autopsia. Aun cuando la mayoría de los casos se presenta en la glándula suprarrenal, también se han informado en sitios extra-adrenales. Presentamos el caso de una mujer de 65 años de edad con un mielolipoma primario mediastinal. La tomografía computarizada de tórax mostró un tumor ovoide de bordes bien definidos de 6.5 × 4.2 cm, localizado en el mediastino posterior. Se realizó biopsia transtorácica de la lesión y el estudio microscópico reveló elementos hematopoyéticos y tejido adiposo maduro. Aun cuando los estudios de imagen como la tomografía computarizada y la resonancia magnética son efectivos en el diagnóstico del mielolipoma primario mediastinal, la evaluación histopatológica es esencial para el diagnóstico definitivo.

Palabras clave: tumores de mediastino, mielolipoma, tórax

Abstract

Primary mediastinal myelolipoma

Myelolipoma is a benign non-functional tumor. Most of them are asymptomatic and discovered incidentally, either through imaging studies or at autopsy. While it most commonly occurs in the adrenal gland, it has also been reported at extra-adrenal sites. We present the

case of a 65-year-old woman with a primary mediastinal myelolipoma. Computer tomographic scan of the thorax showed an ovoid tumor with well-defined borders of 6.5 × 4.2 cm, located in the posterior mediastinum. A transthoracic biopsy of the lesion was made, and the microscopic observation revealed hematopoietic cells and mature adipose tissue. Although computed tomography and magnetic resonance imaging are effective in diagnosing mediastinal myelolipoma, histopathological examination is essential for the definitive diagnosis.

Key words: mediastinal tumors, myelolipoma, thorax

El mielolipoma es un tumor benigno constituido por tejido adiposo maduro y elementos hematopoyéticos en diferentes proporciones, que afecta principalmente la glándula suprarrenal. Fue inicialmente informado por Edgar von Gierke en 1905¹, y el primer caso de mielolipoma primario mediastinal (MPM) fue descrito en 1984². La mayoría de los casos de MPM se presentan en pacientes adultos y son diagnosticados de forma incidental al momento de solicitar algún estudio de imagen. El diagnóstico se puede sospechar en la tomografía computarizada (TC) y en la resonancia magnética (RM) cuando se visualiza una lesión bien circunscrita con diferentes densidades; sin embargo, para el diagnóstico definitivo es necesario el estudio histopatológico³.

Caso clínico

Mujer de 65 años de edad, sin antecedentes heredo-familiares ni personales patológicos de relevancia. En agosto de 2022, dentro del abordaje preoperatorio para realizarse una cirugía de rodilla, se encontró en los estudios de imagen un tumor en mediastino posterior, motivo por el cual fue referida para su estudio y tratamiento. A su ingreso, la exploración física no fue relevante y los estudios de laboratorio se encontraron dentro de parámetros normales. Se realizó TC de tórax que mostró tumor localizado en mediastino posterior derecho que medía 6.5×4.2 cm, de bordes bien definidos, con densidad grasa y sólida, sin evidencia de erosión ósea o infiltración a tejidos circundantes (Fig. 1). Se realizó biopsia de la lesión guiada por imagen con aguja de corte 18G \times 250 mm semiautomática, mediante un abordaje posterior. En el estudio histopatológico se observó neoplasia benigna constituida por tejido adiposo maduro con zonas de hemorragia, alternando con elementos hematopoyéticos, predominantemente precursores de la serie roja; así como elementos de la serie mieloide en diferentes estadios de maduración y megacariocitos (Fig. 2), lo que estableció el diagnóstico de MPM. Finalmente, con el diagnóstico establecido y las características de la lesión se decidió un manejo conservador. La paciente evolucionó satisfactoriamente y fue egresada sin complicaciones.

Figura 1 | TC de tórax muestra lesión bien circunscrita en mediastino posterior de 6.5×4.2 cm, es de bordes bien definidos, de aspecto heterogéneo con diferentes densidades (flecha), sin infiltración a estructuras vecinas.

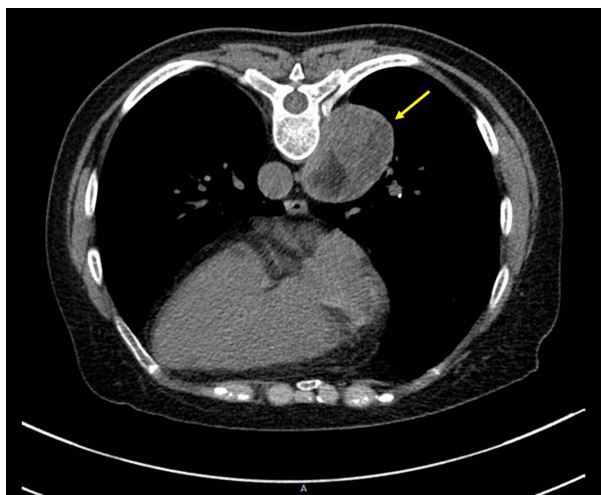
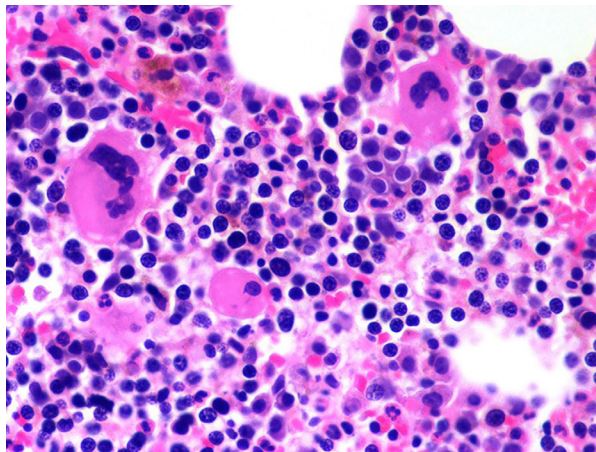


Figura 2 | Aspecto histopatológico de la lesión, constituida por tejido adiposo maduro y elementos hematopoyéticos. Se identifican numerosos normoblastos; así como algunos megacariocitos, estos últimos son indispensables para el diagnóstico (Hematoxilina-eosina, 400X).



Discusión

El mielolipoma es un tumor benigno raro, compuesto por tejido adiposo maduro y tejido hematopoyético⁴. Aproximadamente 3% a 5% de los mielolipomas se encuentran fuera de las glándulas suprarrenales. Se han informado mielolipomas extra adrenales en sitios como la región presacra, estómago, hígado, bazo, retroperitoneo, pulmones y mediastino; esta última localización representa menos de 3% de los casos, particularmente en mediastino posterior derecho^{1,2,4,5}.

La mayoría de los MPM se diagnostican en la sexta década de la vida. El diagnóstico se hace habitualmente de forma incidental durante algún examen médico de rutina; sin embargo, pacientes con tumores grandes pueden tener efecto de masa sobre estructuras anatómicas adyacentes, lo que resulta en una variedad de síntomas, principalmente tos productiva y dolor de espalda^{6,7}.

La exploración física y los estudios de laboratorio son prácticamente normales, mientras los estudios de imagen como los rayos X, la TC y la RM de tórax son de gran ayuda en el abordaje diagnóstico de estos pacientes. El diagnóstico de MPM es sugerente por TC en aquellas lesiones ovoides de bordes definidos, con diferentes den-

sidades (aproximadamente -80 unidades Hounsfield); los elementos mieloides muestran valores de atenuación altos, mientras el tejido adiposo tiene valores de atenuación bajos; sin embargo, la falta de características típicas del MPM, obliga a tener confirmación histopatológica^{6,7}.

Por otro lado, la RM muestra imágenes isointensas o discretamente hiperintensas en T1 y T2 dependiendo del componente predominante de la lesión. Después de la administración intravenosa de gadolinio, los elementos hematopoyéticos muestran un realce moderado, lo que resulta en una imagen heterogénea⁷.

El diagnóstico diferencial del MPM incluye tumores neurogénicos, linfomas, lipomas, liposarcomas bien diferenciados - tumor lipomatoso atípico, mesoteliomas y hematopoyesis extramedular (HE)⁸. Dentro de éstos, el diagnóstico diferencial más relevante es el liposarcoma. Los MPM tienden a tener márgenes definidos, a diferencia de los liposarcomas los cuales son menos circunscritos, dependiendo del grado de diferenciación, carecen de elementos hematopoyéticos y tienen diferentes tipos de lipoblastos⁹.

La HE usualmente ocurre como manifestación de un proceso mieloproliferativo o como un fenómeno compensatorio en varios tipos de anemias crónicas. Microscópicamente, está compuesta predominantemente de células hematopoyéticas e hiperplasia eritroide sin tejido adiposo. Los pacientes habitualmente cursan con esplenomegalia, anemia crónica y marcada hiperplasia de la médula ósea.

El sarcoma mieloides también llamado cloroma, es un tumor maligno de tejidos blandos que puede afectar la cavidad torácica y el mediastino, está compuesto por elementos inmaduros de estirpe mieloides, a diferencia del mielolipoma en el cual los elementos hematopoyéticos son maduros¹⁰.

El diagnóstico definitivo de MPM se establece en el estudio histopatológico^{11,12}. Macroscópicamente, son lesiones redondas, bien definidas y encapsuladas, con un diámetro de aproximadamente 6 cm (1.5 – 25 cm)⁵. Histológicamente, está constituido por tejido adiposo maduro y células hematopoyéticas como elementos mieloides, eritroides y megacariocitos. La proporción de elementos hematopoyéticos varía sustancialmente del 15% al 95%, y en algunos casos se han

informado agregados de linfocitos. La presencia de megacariocitos es un elemento esencial para el diagnóstico definitivo¹³.

La patogenia es desconocida, se han propuesto algunas posibles explicaciones de donde podrían derivar: 1) de un émbolo de médula ósea que podría alojarse en diferentes partes del organismo, 2) de células mesenquimales embrionarias primitivas, 3) de transformación metaplásica de células estromales embrionarias, después de una translocación cromosómica, 4) de la proyección de tejido hematopoyético de microfracturas óseas y 5) algunos trastornos, como síndrome de Cushing, diabetes mellitus, enfermedad de Addison, obesidad e incluso hipertensión arterial pudieran desempeñar un papel en la génesis del mielolipoma^{4, 5, 14}; sin embargo, se desconoce el mecanismo.

Hay controversia respecto al tratamiento de los pacientes con MPM. El principal método de estudio de acuerdo con la literatura es la biopsia con aguja de corte guiada por TC, especialmente en pacientes asintomáticos, con la finalidad de evitar la cirugía¹⁵. Algunos reportes recomiendan observación en pacientes asintomáticos si el diámetro de la lesión es menor de 4 cm. Por otro lado, se ha sugerido la resección si la lesión crece por arriba de los 8 cm de diámetro⁸. Las alternativas de tratamiento para un MPM son toracotomía convencional o cirugía torácica videoasistida, dependiendo de muchos factores, como el tamaño de la lesión o el desarrollo de síntomas locales^{3, 6, 8}. En el caso que informamos, posterior a la confirmación diagnóstica y dado que la lesión midió 6.5 cm de eje mayor y la paciente se encontraba asintomática, se decidió por un manejo conservador.

En conclusión, el MPM es un tumor benigno frecuentemente asintomático. No tiene características típicas en los estudios de imagen; sin embargo, la TC y la RM son métodos diagnósticos no invasivos que sugieren el diagnóstico, aun cuando el diagnóstico definitivo se establece en la evaluación histopatológica. Se debe considerar la cirugía en aquellos pacientes con aumento progresivo del tumor arriba de 8 cm, o con síntomas como resultado de efecto de masa sobre los órganos adyacentes.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Gierke E. Uber Knochenmarksgewebe in der Nebenniere. *Zeiglers Beitr Path Anat* 1905; 7: 311-24.
2. Kim K, Koo B, Terrance Davis J, Franco-Saenz R. Primary myelolipoma of mediastinum. *J Comput Tomogr* 1984; 8: 119-23.
3. Alsayegh HA, Alhakeem RN, Almusallam WH, et al. A case of bilateral posterior mediastinal myelolipoma. *Radiol Case Rep* 2022; 17: 656-61.
4. Oliveira C, Felisberto G Junior, Camolese VH, et al. Myelolipoma of the posterior mediastinum in a patient with chronic dyserythropoietic anemia. *Autops Case Rep* 2016; 6: 35-9.
5. Xiong Y, Wang Y, Lin Y. Primary myelolipoma in posterior mediastinum. *J Thorac Dis* 2014; 6: E181-7.
6. Haro A, Fujishita T, Nishikawa H, et al. A rare case of gradual enlargement of a multifocal myelolipoma of the posterior mediastinum for 12 years after surgical resection of an adrenal myelolipoma. *Int J Surg Case Rep* 2018; 51:400-3.
7. Yao WQ, Wang WY, Liu XJ, et al. Mediastinal myelolipoma/extramedullary hematopoiesis presenting as a mass: rare differential diagnosis among mediastinal tumors. *Int J Clin Exp Pathol* 2018; 11: 2714-20.
8. Lin F, Pu Q, Ma L, et al. Surgical treatment of primary mediastinal myelolipoma. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2015; 21: 206-10.
9. Qin DA, Ren XQ, Zheng S, Bi H. An unusual diagnosis of paravertebral lesions: mediastinal myelolipoma. *J Inter Med Res* 2020; 48: 300060520936972.
10. AlSaffar AH, AlEssa AM, AlSharkawy T, Alamoudi NB, Makhdom FA. Anterior mediastinal myelolipoma: a case report and review of the literature. *Am J Case Rep* 2022 26; 23: e936005.
11. Vaziri M, Sadeghipour A, Pazooki A, Shoolami LZ. Primary mediastinal myelolipoma. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 1805-6.
12. Ema T, Kawano R. Myelolipoma of the posterior mediastinum: report of a case. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 62: 241-3.
13. Gao B, Sugimura H, Sugimura S, Hattori Y, Iriyama T, Kano H. Mediastinal myelolipoma. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2002;10: 189-90.
14. Shen C, Han Z, Che G. A bilateral neoplasm in chest: a case report and literature review. *BMC Surg* 2014; 9;14: 42.
15. Kawanami S, Watanabe H, Aoki T, et al. Mediastinal myelolipoma: CT and MRI appearances. *Eur Radiol* 2000; 10: 691-3.