

EKSTRAADRENAL MYELOLİPOM**

Dr. M. Mustafa AKIN (*) • Dr. Ergün UÇMAKLI (*) • Dr. İbrahim ÖZTEK (*) • Dr. Hüseyin BALOĞLU (*)

ÖZET: Myelolipom yağ ve hemopoetik elemanların karışımından oluşmuş fonksiyon göstermeyen, seyrek, benign bir tümördür. Çoğunlukla adrenal bezlerde görülürler, adrenal dışında görülmeleri oldukça seyrektir. Ekstraadrenal myelolipomların, kitle oluşturan hematopoezden ayrılmaları gereklidir. Bu bildiride, 50 yaşında erkek hastanın sağ adrenal komşuluğunda yerleşmiş, ekstraadrenal myelolipom olgusu sunuldu ve ilgili kaynakların ışığında tartışıldı.

Anahtar Kelime: Myelolipom

SUMMARY: Myelolipoma is a rare nonfunctioning benign tumor, composed of a mixture of fat and haematopoietic elements. Myelolipomas are most commonly found in the adrenal gland. Extraadrenal myelolipomas are more rare from adrenal myelolipomas, must be distinguished from mass-forming extramedullary hematopoiesis. A case of 50 year old man with an extraadrenal myelolipoma is presented and discussed in light of the previous literature in this field.

Key Word: Myelolipoma.

GİRİŞ

İlk kez 1905'de Gierke tarafından tanımlanmış ve 1929'da Oberlign tarafından "Myelolipom" olarak adlandırılmıştır. Myelolipom, olgun yağ dokusu ve değişken oranlarda hematopoetik elemanlar içeren, fonksiyon göstermeyen, seyrek görülen benign bir tümördür (5,9,12,14). Olguların çoğu klinik belirti vermediklerinden tıbbi araştırmalarda, otopsilerde ve raslantı sonucu bulunurlar. Boyutları büyük olanlar, çevre dokulara bası yaparak klinik belirtiler ortaya çıkarırlar. Bunlar, ağrı, konstipasyon, mide bulantısı, rüptüre olduğunda kanama ve buna bağlı şok bulgularıdır (8,9,10,11). Myelolipomlar, sıklıkla adrenal glandlarda seyrek olarak da ekstraadrenal yerleşim gösterirler (9,12). Sağ adrenal komşuluğuna yerleşmiş ekstraadrenal myelolipom olgusu seyrek görülmesi nedeniyle ilgili kaynakların ışığında tartışılarak sunuldu.

* GATA Haydarpaşa Eđt. Hast. Patoloji ABD.

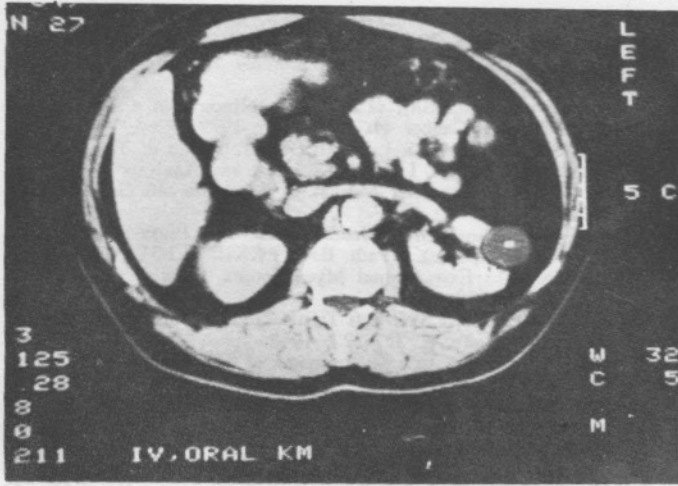
** IX. Ulusal Patoloji Kongresinde Poster olarak tebliđ edilmiştir.

OLGU

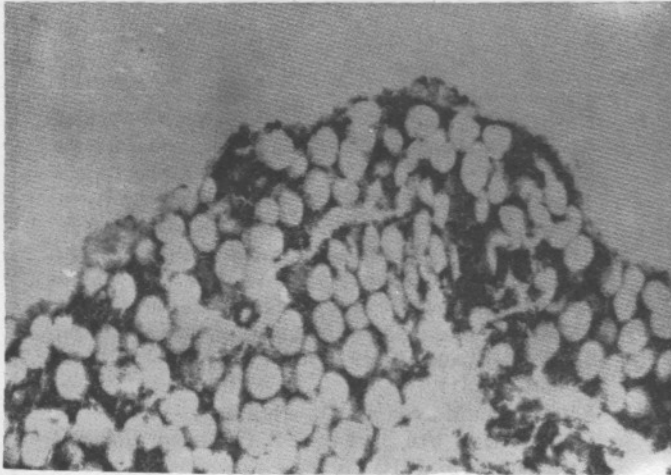
50 yaşında erkek hastanın sağ üst kadranda tanımladıđ ağrısı nedeniyle yapılan ultrasonografi ve komputerize tomografide karaciđer ve dalak normal olarak değerdendirilirken, sağ adrenal komşuluğunda 6x5x5 cm. boyutlu, yağ dansitesinde kapsüllü kitle saptanmıştır (Resim 1). Yapılan rutin kan ve idrar analizleri normal olarak değerdendirilmiş, karaciđer transaminazları hafif yüksek bulunmuştur. Karaciđer iğne biopsisinde kronik aktif hepatit tanısı olmuştur. AFP ve CEA değerdeleri negatif olarak saptanmıştır. Operasyonda kitlenin sağ adrenal glandla ilişkisi olmadığı görülmüştür.

Makroskobi: 6x5x5 cm. boyutlarında 150 gr. ağırlığında dıştan kapsüllü, sarı renkli yer yer kahverenkli alanlar içeren dokunun kesit yüzü de aynı özelliktedir.

Mikroskobi: Olgunun yağ dokusu hücreleri arasında yer yer yoğunlaşan granülositik, daha az sayıda eritroid ve megakaryositlerden oluşan hematopoetik alan görülmektedir.



Resim 1: CT'de myelolipomun sağ adrenal komşuluğundaki yerleşimi görülmektedir.



Resim 2: Lipositler arasında yer yer kümeler oluşturan hemapoetik hücreler izlenmektedir (HEx40)

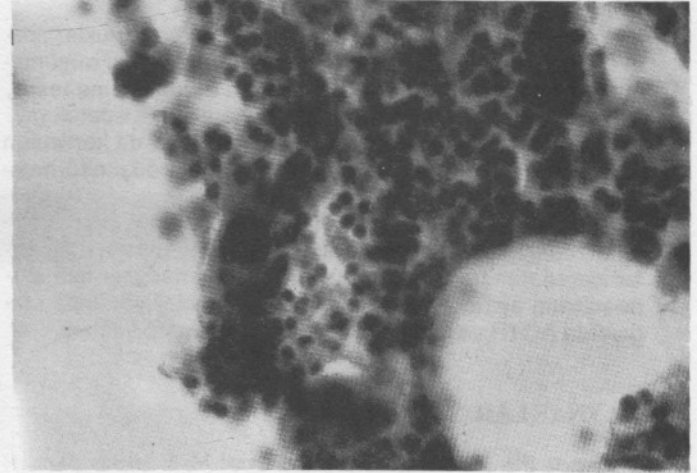
Alınan çok sayıda doku örneğinde ve yapılan seri kesitlerde ektopik adrenal doku izlenmemiştir (Resim 2,3).

TARTIŞMA

Myelolipom sıklıkla adrenal yerleşim gösterir, ekstraadrenal myelolipom daha seyrektrir. Çoğunlukla presakral yerleşir, ayrıca iliak fossa, perirenal boşluk, intratorasik, paravertebral, subplevral aralık, karaciğer, mide ve intrakranial yeleşimli olgular da bildirilmiştir (3,6,7,8). Bu olgu da ekstraadrenal yerleşimli olup sağ adrenal komşuluğunda ortaya çıkmıştır.

Chen ve ark.larının yaptıkları çalışmada, 1925-1982 yılları arasında 16 gerçek ekstraadrenal olgu olduğunu bildirmişlerdir. Olgular 40 ila 81 yaşları arasında olup, ortalama yaş 64'dür. Boyutları 2-16 cm. arasında ve en büyüğü 790 gr. ağırlığındadır. Erkek/kadın oranı 1/2'dir (3). Bizim olgumuzda 50 yaşında ve erkek olup, tümör yaklaşık 6 cm. çapında ve 150 gr. ağırlığındadır.

Ekstraadrenal myelolipomun mikroskopik görünümü, adrenal myelolipomu andırır. mikroskopik incelemede, yağ



Resim 3: Büyük büyütme ile megakaryositler, granülosit ve eritroblastlar izlenmektedir (HEx200)

hücreleri ve değişik oranlarda olgun ya da gelişen myeloid, eritroid, megakaryositik hücrelerin karışımı izlenir. Yapılan birçok bildiride myeloid/eritroid oranları farklı olarak bildirilmektedir (5,12,13,14). Olgumuzu, geniş alanlarda izlenen yağ hücreleri ve yer yer yoğunlaşan myeloid hücrelerden başka, eritroid ve megakaryositler oluşturmaktadır.

Kaynaklar incelendiğinde, ekstraadrenal myelolipomların ekstramedüller hematopoezis ile karıştırılabileceği vurgulanmıştır. Oysa bu iki terim birbirinden tamamen farklıdır. Ekstramedüller hematopoezis, myeloproliferatif hastalıklar, ağır iskelet hastalıkları ağır anemiden hemoglobinopatiye varan bir patoloji, eritrosit enzim kaybı ya da karsinomatozisin bir komplikasyonu sonucu oluşur. Yumuşak doku ile değişik parankimal organları tutarlar ve hepatosplenomegali gelişebilir.

Ayrıca, sıklıkla yumuşak doku ve paravertebral alana yerleşirler. Nörolojik semptomlar oluşturlar. Bunun yanı sıra, ekstraadrenal myelolipomlar diğer hastalıklarla birlikte görülmezler. Retroperitoneal özellikle de presakral bölgeye yerleşirler. Büyük boyutlarda olanlar ve bası yapmayanlar dışında klinik belirti vermezler (2,3,6,7,8,12). Bu olguda da batin üst kadranda ağrı ve hepatit dışında fizik muayene bulgusu yoktu. Ultrason ve komputeze tomografi incelemelerinde, sağ adrenal lojuna komşu yaklaşık 6 cm. çapta kitle tespit edilmiştir.

Ekstramedüller hematopoezis düzensiz sınırlı ve kapsülsüzdür. Fakat myelolipomlar parankimal organlarda (adrenal, karaciğer vb.) gözleendiğinde keskin sınırlıdır. Yumuşak dokuda olduklarında ise kapsüllüdürler. Ayrıca yağ dokusu ekstramedüller hematopoeziste her zaman izlenmez. Myelolipomda lenfoid seri, ekstramedüller hematopoeziste ise eritroid seri baskındır. Bunlar çoğunlukla 40 yaşın üstünde gözlenirken, ekstramedüller hematopoezis herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir (3,6,7). Bizim olgumuzda 50 yaşında olup düzgün kapsüllüdür. Yağ hücreleri arasında lenfoid hücrelerin baskınlığı izlenmektedir.

Adrenal myelolipom gibi ekstraadrenal myelolipomun da etyopatogenezi bilinmemektedir. Bu konuda birçok teoriler ileri sürülmüş ve araştırmalar yapılmıştır. Bu teoriler arasında, primitif mesenkimal doku artıklarından geliştiği, kemik iliği hücrelerinin embolusu ve metaplazi yer almaktadır. Bunun yanı sıra hermafrodizm, cushing hastalığı, addison hastalığı, adrenal kortikal tümörler, konjenital adrenal hiper-

plaziler, obesitelere neden olan endokrin bozukluklar, yâ-nık ve kanserde relatif olarak meydana geldikleri düşünül-mektedir. Ayrıca Selye ve Stone sıçan adrenallerine testis, pituiter ve troid bezlerinin ekstraktlarını enjekte ederek my-elolipom geliştirmesi, uzamış ACTH etkisi ya da kortizolün myelolipom etyolojisinde etkili olabileceğini düşündürmek-tedir (1,3,4,5,9,12,13,14).

Sonuç olarak, ekstraadrenal myelolipomlar, seyrek gö-rülen, benign iyi sınırlı, aktif olmayan hematopoetik eleman-lar içeren tümöral kitledir. Bunların ekstramedüller hemato-poezisten ayırıcı tanıları yapılmalı ve etyoloji yönünden ol-gularda ACTH ve kortizol gibi hormonlar araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Bennett BD, Mc Kenna T, et all: Adrenal Myelolipoma Associa-ted with Cushing's Disease. AJCP, 73 (3): 443-447, 1980.
2. Benson PA, Janko AB.: Pelvic Myelolipoma (Rare Presacral Tu-mor). Am J Obst Gynec, 92 (6): 884-885, 1965.
3. Chen KTK, Felix EL, et all.: Extraadrenal Myelolipoma AJCP, 78 (3): 386-389, 1982.
4. Damjenov I, Katz SM, et all.: Myelolipoma in a Heterotopic Adrenal gland. Cancer 44: 1350-1356, 1979.
5. Desai SB, Duormaokku L, et all.: Myelolipoma of The Adrenal Gland: Case Report, Literature Review and Analysis of Diagno-stic Features. The Snai Journal of Medicine. 46 (2): 155-159, 1979.
6. Dodge OG, Evans DMD.: Hematopdiesis In a Presacral Fatty Tu-mour (Myelolipoma). J Path. Bact. LXXII: 313-317, 1956.
7. Dusenber D.: Extraadrenal Myelolipoma. Acta Cytologica, 34 (1): 89-91, 1990.
8. Enzinger FM, Weiss SW: Soft Tissue Tumors. Second Ed. The CV Mosby Company, p. 323-327, 1988.
9. Fillobs SA, Seddon JA.: Myelolipoma of The Adrenal. Br J Surg, 67: 147-148, 1980.
10. Fink DW, Wartzebach LR.: Symptomatic Myelolipoma of The Adrenal. Radiology, 134: 451-452, 1980.
11. Medeiros LJ, Wolf BC.: Traumatic Rupture of An Adrenal Mye-lolipoma. Arch Pathol Lab Med. 107: 500, 1983.
12. Newman PH, Silen W.: Myelolipoma of The Adrenal Gland. Arch Surg. 97: 637-639, 1968.