

## Dev Adrenal Myelolipoma Giant Adrenal Myelolipoma

Levent Yıldız <sup>1</sup>, Kenan Erzurumlu <sup>2</sup>, İlkser Akpolat <sup>1</sup>, Bedri Kandemir <sup>1</sup>, Oğuz Aydın <sup>1</sup>, Levent Gönlüşen <sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Samsun

Myelolipomalar, yağ dokusu ve kemik iliği elemanlarının tümör benzeri büyümeleridir. Adrenal glanda yerleşebilirler veya izole bir yumuşak doku kitlesi olarak ortaya çıkabilirler. Beraberinde hermafroditizm, Cushing hastalığı, Addison hastalığı ve sebebi bilinmeyen obesite gibi endokrin bozukluklar bulunabilir. Nadiren 5 cm'nin üzerinde olabilen bu lezyonların, dev boyutları ile literatüre geçmiş olanları da vardır.

Biz bu zamana kadar rapor edilmiş olan beşinci büyük myelolipomayı klinik birliklikleri, makroskopik ve mikroskopik özellikleri ile sunuyoruz.

**Anahtar Sözcükler:** Dev, adrenal myelolipoma, myelofibrozis.

Myelolipomas are tumorlike growths of mature adipose tissue and bone marrow elements. It occurs either in adrenal glands or as an isolated soft tissue mass. It may be associated with endocrin disorders such as hermaphroditism, Cushing's disease, Addison disease and obesity of uncertain etiology. These lesions rarely measures more than 5 cm in diameter, but giant tumors have been reported in the literature.

Clinical associations and macroscopic and microscopic features of the fifth largest adrenal myelolipoma of the literature is reported in this study.

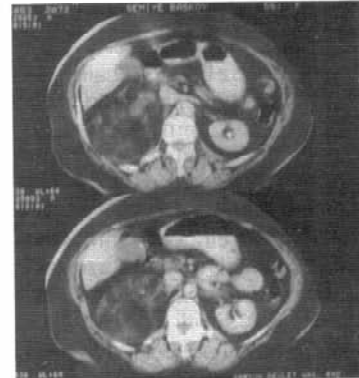
**Key Words:** Giant, adrenal myelolipoma, myelofibrosis.

İlk defa 1905 yılında Gierke tarafından tanımlanan adrenal myelolipoma hematopoetik elemanlar ve matür yağ dokusundan oluşan nonfonksiyonel, benign bir tümör ya da tümör benzeri bir lezyondur <sup>(1,2,3)</sup>. Lezyona bu ismi 1929 yılında Oberling vermiştir <sup>(2)</sup>. Yaygın olarak adrenal glandda yerleşim gösteren bu lezyon, başta pelvik bölge olmak üzere, değişik lokalizasyonlarda izole yumuşak doku kitleleri de oluşturabilir <sup>(3,4)</sup>. Myelolipomalar genç hastalarda nadirdir ve çoğu 40 yaşın üzerindeki kişilerde tanımlanmıştır. Genellikle

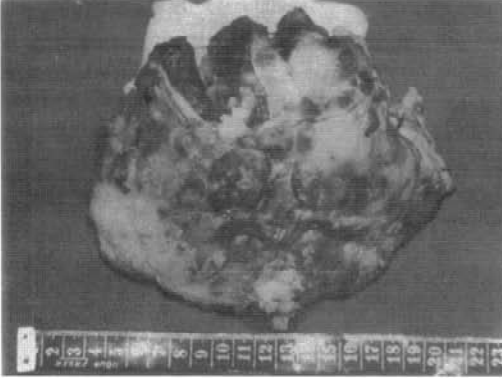
küçük boyutta olmaları nedeniyle asemptomatikler ve ilgisiz bir nedenle yapılan cerrahi işlem, radyolojik girişim veya bir otopsinin rastlantısal bulgusu olarak karşımıza çıkarlar <sup>(3,4)</sup>. Daha büyük tümörler ise abdominal ağrı, konstipasyon veya kusmaya neden olabilirler <sup>(3,4,5)</sup>. Genellikle 5 cm'yi aşmayan bir çapa sahip olan myelolipomaların dev boyutları nedeniyle literatürde yer alanlarına rastlanmaktadır <sup>(4,6)</sup>. Bizim tanımladığımız adrenal myelolipoma da 18.3x17.4x12 cm'lik boyutları ve 940 gr'lık ağırlığı ile -saptayabildiğimiz kadarıyla- literatürde cerrahi olarak çıkarılmış dev myelolipomalar içerisinde beşinci sırada yer almaktadır. Olgumuz boyutlarının yanısıra eşlik eden klinik özellikleri ile de ilginç bulunmuş ve literatür bilgileri ile tartışılarak sunulmuştur.

### OLGU SUNUMU

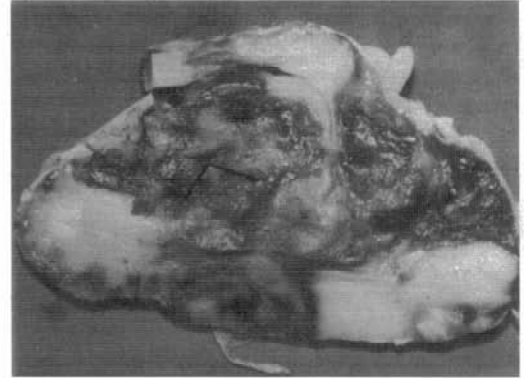
Yaklaşık 1-2 yıldır bacaklarında şişme şikayeti olan ve bu nedenle tedavi gören 54 yaşında bayan hasta, ödem etiolojisini araştırmak amacıyla yapılan tetkikleri sırasında çekilen abdominal tomografide (Resim 1); sağda retroperitoneal bölgede, sağ böbreği anteroinferiora iten, yağ dansitesinde, 18,5x12x10 cm boyutlarında kitlesel lezyon tespit edilmesi üzerine kliniğimize başvurdu. Alınan öyküden, hastanın ayaklarda şişme dışında



**Resim 1** : Sağ böbrek lojunda yağ dansitesinde kitlesel lezyon (Bilgisayarlıtomografi)



Resim 2 : Dev adrenal myelolipoma



Resim 3 : Kitlenin 2 ayrı komponentten oluşan kesit yüzü

sırasında çekilen abdominal tomografide (Resim 1); sağda retroperitoneal bölgede, sağ böbreği anteroinferiora iten, yağ dansitesinde, 18,5x12x10 cm boyutlarında kitlesel lezyon tespit edilmesi üzerine kliniğimize başvurdu. Alınan öyküden, hastanın ayaklarda şişme dışında bir yakınmasının olmadığı, özgeçmişinde ise yaklaşık 4 yıl önce bir akut pyelonefrit atağı geçirmiş olduğu öğrenildi. Yapılan fizik incelemede organomegali, lenfadenopati mevcut değildi ve obezite nedeniyle de abdomende kitle palpe etmek mümkün olmuyordu. Bacaklarda gode bırakan ödem mevcuttu. Abdominal tomografide tespit edilen kitleye yönelik olarak yapılan ultrasonografide sağ böbrek üstü bezi lokalizasyonundan başlayıp böbrek posterioruna uzananı, böbreği anteriora iten, hiperekojen, 14x9 cm boyutlarında, solid heterojen kitlesel lezyon saptandı. Preoperatif olarak yapılan hazırlık tetkiklerinde, kan sayımı, kan biyokimyası ve serum tümör belirleyicileri (AFP, CEA, CA 19-9) normal değerlerindediydi. Yapılan operasyonda sağ retroperitoneal bölgede, karaciğer ve böbrek ile yapışıklıklar gösteren, sağ sümenal bezi ortadan kaldıran, yaklaşık 18x17x10 cm boyutlarında kitle blok halinde rezeke edildi.

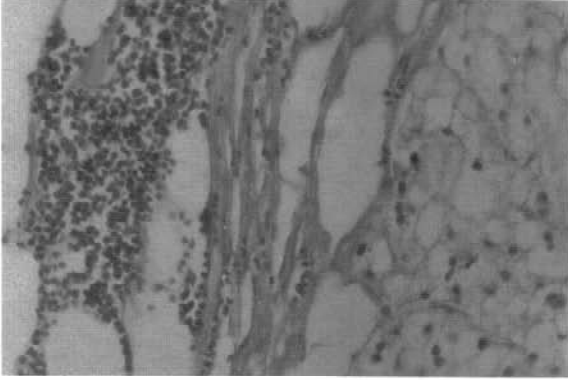
Patolojik Bulgular: Cerrahi olarak çıkanları materyal 18,3x17,4x12 cm boyutlarında 940 gr ağırlığında, düzgün yüzeyli ve kapsüllü bir kitleydi (Resim 2). Kitle kapsülü üzerinde, küçük kabartılar halinde, düzensiz bir dağılım gösteren sarı-portakal rengi alanlar dikkati çekiyordu. Bu sarı-portakal rengi alanlar kitle kapsülü üzerinden kolaylıkla sıyrılabilen, ince bir zar yapısı halindeydi. Kitle sertliği alandan alana değişmekle birlikte genellikle lastik kıvamındaydı. Yüzey ayrıca kanama odakları içeriyordu. Kesit yapıldığında; lezyonun genellikle yağ dokusu görünümü ve kıvamındaki sarı renkli alanlardan oluştuğu, buna ilave olarak, bu alanları ayıran kırmızı-mor renkli, düzensiz sınırlı, yağ dokusuna nazaran daha yumuşak kıvamda ve kolay parçalanabilir özellikteki alanların ikinci bir komponent oluşturduğu izlendi (Resim 3). Arada dejenerasyon ile uyumlu küçük kistik boşluklar ve kanama alanları da mevcuttu.

Lezyon periferinden hazırlanan mikroskopik kesitlerde; matür yağ dokusunu kenarda ince bir hat halinde saran, kitlenin basısı nedeniyle atrofik görünümde olan sümenal dokusu izlendi. Bu mikroskopik görünüm, makroskopik olarak kitle yüzeyindeki sarı-portakal rengi odaklara karşılık gelen alanları yansıtmaktaydı. Sürenal dokusunu hemen tüm kitle periferinde ve değişen kalınlıklarda izlemek mümkün oluyordu. Kitlenin çevresinde sürenal dokusunu saran kalın fibröz bir kapsül ve yine matür yağ dokusu ile sürenal doku arasında ince bir fibröz kapsül mevcuttu (Resim 4). Lezyon içerisindeki kırmızı-mor alanlardan hazırlanan mikroskopik kesitlerde, yağ dokusu içerisinde myeloid, eritroid ve megakaryositik seri hücrelerinin değişen oranlarda ve kemik iliği morfolojisine benzer biçimde, adalar halinde dağıldıkları izlendi (Resim 5). Yağ dokusu görünümündeki alanlar matür, yer yer kanamalı yağ dokusundan ibaretti.

Bu makroskopik ve mikroskopik bulgular ile olguya dev myelolipoma tanısı konuldu. Eşlik edebilecek olası bir endokrin veya hematolojik bozukluğun ortaya konması amacıyla ilave tetkikler yapıldı. Bu çalışmalarda endokrinolojik bir bozukluk tespit edilemedi. Periferik yayma, kemik iliği yayması ve kemik iliği biyopsileri yapıldı. Kemik iliği biyopsisinin histopatolojik incelemesinde endosteal ve perivasküler alanlarda yoğunlaşan ve ilik dokusunu silen fibröz doku artımı (Resim 6) ve arada seyrek anormal görünümlü megakaryositler izlenmiştir. Hematoloji bölümüne değerlendirilen periferik yaymanın lökoeritroblastik görünümde olduğu ve büyük hipogranüler plateletler içerdiği ifade edilmiştir.

### TARTIŞMA

Adrenal myelolipomalar nadir görülen, benign özellikte, matür yağ dokusu ve kemik iliği dokusundan oluşan tümörlerdir <sup>(1,2,3,4)</sup>. İlk kez 1905'te Gierke tarafından tanımlanan lezyona bu ismi 1929'da Oberling vermiştir <sup>(1,2)</sup>. Çoğu rastlantısal olarak tespit edilen myelolipomaların otopsislerdeki insidansı % 0.08 - % 2 arasında



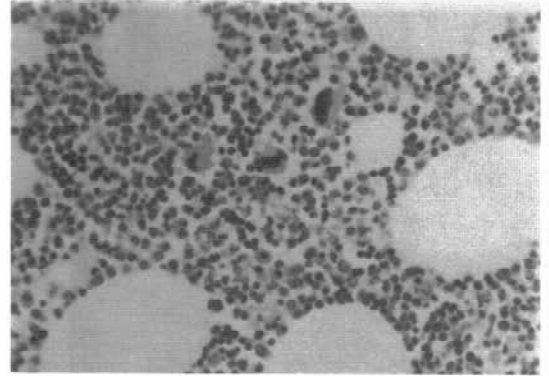
**Resim 4** : Atrofik sürrenal doku ve kemik iliği dokusu (x400 HE)

değişmektedir <sup>(4)</sup>. Kadın ve erkek cinsiyeti eşit olarak tutan myelolipomalar genellikle 5-6. dekatlarda görülürler <sup>(4)</sup>. Genellikle ünilateraldir ancak bilateral de görülebilirler <sup>(7)</sup>. Tümör boyutları 2-3 mm'den 34 cm'ye kadar değişebilir <sup>(3,4,7,8)</sup>. Bu güne kadar tanımlanan en büyük myelolipoma 34 cm çap ve 5900 gr ağırlığı ile Boudreaux ve ark.'na aittir <sup>(8)</sup>. İkinci büyük myelolipoma ise 30 cm çap ve 5500 gr ağırlığı ile Wilhelmus ve ark. tarafından tanımlanmıştır <sup>(9)</sup>. Üçüncü myelolipoma 30 cm çapı ve 4370 gr ağırlığı ile Pierce ve ark. tarafından tanımlanmıştır <sup>(4)</sup>. Dördüncü myelolipoma ise 20.5 cm çapı ve 1550 gr ağırlığı ile Goldman ve ark. tarafından tanımlanmıştır <sup>(9)</sup>.

Adrenal myelolipomalar genellikle asemptomatik ve nonfonksiyonel olarak bilinirler. Küçük boyutları nedeniyle ancak ilişkisiz nedenler ile yapılan cerrahi işlemler veya görüntüleme çalışmaları ile tespit edilirler <sup>(9)</sup>. Büyük myelolipomalarda en yaygın semptomlar nonspesifik abdominal ağrılar, komşu organlara mekanik bası bulguları, hematüri ve renovasküler hipertansiyondur <sup>(7,8)</sup>. Retroperitoneal kanama gibi acil cerrahi girişim gerektiren akut semptomlar nadir de olsa görülebilir <sup>(9)</sup>.

Myelolipomalann etiyojileri tartışmalıdır. Hematopoetik kök hücrelerinin embolizasyonu ve ektopik yerleşimli myeloid hücre hiperplazisi gibi teoriler ile etiyojisi açıklanmaya çalışılmıştır <sup>(10)</sup>. Cushing sendromu, Conn sendromu, Addison hastalığı, obesite gibi klinik durumlar ile olan kimi birliktelikleri nedeniyle, lezyonu MEN'in (Multiple Endokrin Neoplazi) nadir görülen bir varyantında bileşenlerden biri olarak düşünenler de olmuştur <sup>(11)</sup>. Selve ve ark. testosteron ve pitüiter bez ekstresi verilen erişkin ratların adrenallerinde zona retikularisin kemik iliği dokusuna dönüştüğünü gözlemişlerdir <sup>(12)</sup>. Boudreaux ve ark. ise doku nekrozu, ACTH ve androjenlerin aşırı salınımı gibi bir seri faktörün myelolipoma gelişiminde etkili olabileceğini ileri sürmüşlerdir <sup>(9)</sup>.

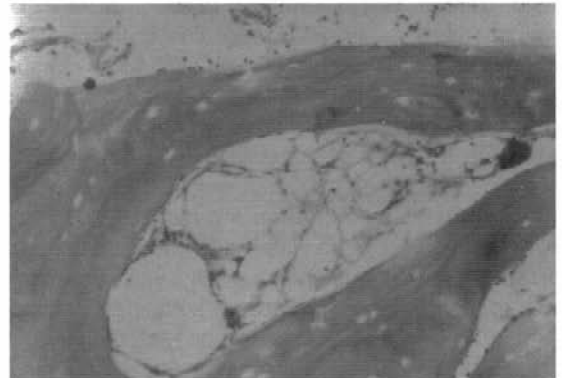
Olgumuz klinik başvuru şekli, yaş, kitle lokalizasyonu ve patolojik bulgular ile literatürde yer alan myelolipoma olgularına benzerlik göstermektedir. 18.3x17.4x12 cm'lik



**Resim 5** : Myeloid, eritroid ve megakaryositik hücrelerden oluşan ilik dokusu (x400 HE)

boyutları ve 940 gr'lık ağırlığı ile de literatürde saptayabildiğimiz beşinci büyük myelolipomadır. Boyut ve ağırlık değerlendirilirken rezeke edilen dokunun sadece kitleyi içeriyor olması önemlidir. Nitekim, Boudreaux ve ark.'nın sunduğu 5900 gr'lık rezeke myelolipomada, kitle olarak tanımlanan yapının içerisinde böbrek ve retroperitoneal yağ dokusu da mevcuttur. Wilhelmus ve ark. ise 5500 gr ağırlık ve 30 cm'lik çapı bizim olgumuzda olduğu gibi sadece kitede ölçmüşlerdir.

Kitlenin etiyojisine ve birliktelik gösterebildiği endokrinolojik patolojilere yönelik tetkiklerimizde olumlu bulgu elde edilememiştir. Ancak bu araştırmalarımız sırasında önce periferik yayma sonra da kemik iliğinde myelofibrozis ile uyumlu olabilecek değişiklikler saptanmıştır. Myelolipoma bazı hematolojik bozukluklar ile birliktelik gösterebilmektedir. Myelofibrozis myelolipoma birlikteliğine ise literatürde rastlanmamıştır. Lezyonun hematolojik bir bozukluk ile birliktelik göstermesi, "ekstramedüller hematopoetik tümörden" ayrılması zorunluluğunu ortaya çıkarmıştır. Fowler ve ark. ekstramedüller hematopoetik tümörün tanı kriterlerini tanımlamışlardır. Buna göre lezyon; ekstraparadrenal yerleşimli, çoğul ve hepatosplenomegali, derin anemi veya myeloproliferatif hastalıklar ile birliktelik gösteriyor ise ekstramedüller hematopoetik tümör olarak kabul



**Resim 6** : Myelofibrotik kemik iliği (x200 HE)

edilmelidir. Ekstramedüller hematopoetik tümör genellikle mediasten ve epidural boşluğa yerleşir ve hematopoetik komponent eritroid hiperplazi gösterir <sup>(13)</sup>. Bu özellikler dikkate alındığında olgumuz bir ekstramedüller hematopoetik tümörden çok myelofibrozisin eşlik ettiği dev myelolipoma olgusu olarak kabul edilerek; sunulmuş ve dev retroperitoneal kitlelerin ayırıcı tanısı içerisinde myelolipomalara dikkat çekilmeye çalışılmıştır.

#### KAYNAKLAR

1. Gierke E. Eber knochenmarksgewebe in der nebehnierre. Beitr Pathol Anat 1905; 7(Suppl): 311-325.
2. Oberling C. Les formations myelolipomateuses. Bull Assoc Fr Cancer 1929; 18: 234-246.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors, Third ed. St. Louis: Mosby, 1995; 409-410.
4. O'Daniel-Pierce ME, Weeks JA, McGrath PC. Giant adrenal myelolipoma. Southern Med J 1996; 89( 11 ): 1116-1118.
5. Burrow S, Drake WM, Singley TL. Large retroperitoneal myelolipoma. Am J Clin ; Pathol 1969; 52: ,733!
6. Wilhelmus JL, Schrodt GR, Alberhasky M, et all. Criant adrenal myelolipomas: Case report and rewiev of the literature. Arc Pathol Lab Med 1981; 105: 532-535.
7. Meaglia JP, Schmidt JD. Naturel history of an adrenal myelolipoma. J Urol 1992; 147: 1089-1090.
8. Boudreaux D, Wisman J, Skinner DG, et all. Giant adrenal myelolipoma and testicular interstitial cell tumor in a men with congenital 21-hydroxylase deficiency. Am J Surg Pathol 1979; 3: 109-123.
9. Goldman HB, Howard RC, Patterson AL. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma. J Urol 1996; 15â: 639.
10. Vierna J, Laforga JB. Giant adrenal myelolipoma. Scand J Urol Nephrol 1994; 28: 301-304.
11. Banik S, Hasleton PS, Lyon RL. An unusual variant of MEN syndrome: a case report. Histopathol 1984; 8: 135-144.
12. Selye H, Stone H. Hormonally induced transformation of adrenal into myeloid tissue. Am J Pathol 1950; 26: 211-233.
13. Fowler MR, Williams RB, Alba JM, Byrd CR. Extraadrenal myelolipomas compared with extramedullary hematopoietic tumors: a case of presacral myelolipoma. Am J Surg Pathol 1982; 6: 363-374.