

## CUSHING HASTALIĞI İLE BİRLİKTE DEV ADRENAL MYELOLİPOMA : OLGU SUNUMU

### GIANT ADRENAL MYELOLİPOMA ASSOCIATED WITH CUSHING'S DISEASE: CASE REPORT

Ali COŞKUN

Mehmet YILDIRIM

SSK İzmir Eğitim Hastanesi, 2.Cerrahi Kliniği, Bozyaka-İZMİR

**Anahtar Kelimeler:** adrenal, myelolipoma

**Key Words:** adrenal, myelolipoma

#### ÖZET

Adrenal myelolipoma nadir, benign ve endokrin olarak inaktif tümörlerdir. Genellikle rutin görüntülemelerde ya da otopsi sırasında insidental olarak bulunurlar. Adrenal myelolipomaların çoğu küçük (çapı <5 cm) tek taraflı ve asemptomatiktir. Semptomatik tümörler çok nadirdir. Bu tümörler Cushing hastalığı gibi endokrin bozukluklarla birlikte olabilir. USG, CT, MRI tanıda en etkili yöntemlerdir. Genellikle tedaviyi gerektirmezler. Bununla beraber semptomatik olanlar tanısı şüpheli olanlar ya da büyük boyutlardaki tümörlerde cerrahi tedavi gereklidir. 51 yaşında bir kadın hastada Cushing hastalığı ile birlikte dev adrenal myelolipoma tanısı konulan bir olgu sunulmuştur. Görüntüleme çalışmalarında sol adrenalde 14x10 cm'lik kitle tespit edildi. Kitle cerrahi olarak çıkarıldı.

#### SUMMARY

Adrenal myelolipoma is a rare, benign, endocrinologically inactive and asymptomatic tumor which is usually found incidentally at imaging or autopsy. Most adrenal myelolipomas are small (diameter <5 cm) unilateral and asymptomatic. Symptomatic tumors are very rare. They may be associated with an endocrine disorder such as Cushing's disease. US, CT, MRI, are the most effective diagnostic methods. Usually adrenal myelolipoma needs no treatment. But in cases with symptomatic, large sized and any suspicious related with the diagnosis, the mass should be surgically removed. We reported a case of giant adrenal myelolipoma associated with Cushing's disease in a 51-year-old woman. Imaging studies identified a mass measuring 14x10 cm on the left adrenal which was surgically removed.

#### GİRİŞ

Adrenal myelolipoma nadir, benign, endokrin olarak inaktif ve genellikle asemptomatik tümörlerdir (1,2). İlk kez 1905'te tanımlanmıştı ve yapılarında olgun yağ dokusu ve kemik iliği elemanları bulunur (3,4,5,6). Çoğunlukla unilateral olup görüntüleme yöntemleri ile yapılan rutin çalışmalar sırasında insidental olarak ya da otopsi sırasında bulunurlar. Bu nedenle sıklıkla incidentaloma olarak sınıflandırılır (3). Günümüzde USG, CT ve MRI'nin yaygın kullanımı sonucunda bu tümörlerin görülme sıklığı geçmişe göre artmıştır (4).

Genellikle 40-60 yaşlarında kadınlarda daha çok görülür. Adrenal myelolipomalarının çoğu küçük tümörlerdir (çapı <5 cm) ve %70'i asemptomatiktir (3). Fakat bazen birkaç kilogram ağırlığa varan dev boyutlara ulaşabilir ve lokal basımlı semptomlarına neden olabilirler. Bu tümörler Cushing hastalığı, konjenital adrenal hiperplazi, Addison hastalığı, hiperaldosteronizm ve ektopik ACTH sendromu gibi endokrin bozukluklar, obezite, hipertansiyon ve DM ile birlikte görülebilirler (2,7,8,9). Myelolipomaların etiyojisi konusunda pek çok teori ileri sürülmüştür.

Yazışma adresi : Ali COŞKUN, SSK İzmir Eğitim Hastanesi, 2.Cerrahi Kliniği, Bozyaka-İzmir

Makalenin teslim tarihi:10.11.2003; kabul tarihi: 05.04.2004

Myelolipomaların RES' in enfeksiyon, stres ya da nekroza karşı cevabı nda adrenokortikal hücre metaplazisinin bir sonucu olduğu şeklindeki teori en çok kabul görendir (2). Rutin görüntüleme yöntemleri USG, CT, MRI, adrenal anjiyografi preoperatif tanı nı n konulması nda yardımcı olabilir. Görüntüleme yöntemi ile birlikte ince iğne aspirasyonunda tanı da kullanı lmı ştı r (1). Preoperatif doğru tanı nı n olgular ın %90' ı nda konulabileceği bildirilmiştir (10). Myelolipomaların tedavisinde konservatif yaklaşım tercih edilir. Ancak semptomatik olanlarda, komplikasyon gelişenlerde ve büyük tümörlerde cerrahi tedavi uygulanmalıdır.

## OLGU

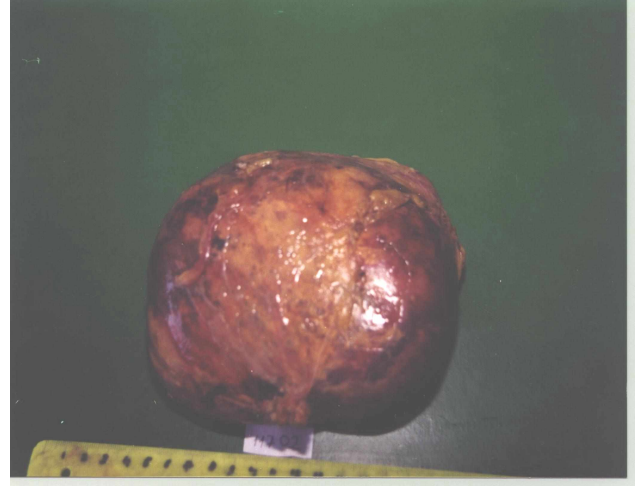
Olgu 51 yaş ı nda kadın olup sol lomber bölgedeki künt ağrı nedeniyle başvuruda bulunmuştur. Fizik muayenede, obezite, aydede yüz, omuzlarda yağ birikimi, abdominal strialar tespit edildi. Hastada orta dereceli hipertansiyon (160/100 mmHg) ve diyetle kontrol edilebilen Diabetes Mellitus mevcuttu. Diğer rutin laboratuvar muayeneleri normal sınırlarda idi. Hastanın kan kortizol düzeyi yüksek (21.7 µg/dl), ACTH düzeyi düşük (<10pg/ml) ve idrar 17-ketosteroid atılımı da normalden oldukça yüksek (24mg/24saat) bulundu. Kan aldosteron düzeyi ve idrarda 5-HI AA ve VMA düzeyleri normaldi. Çekilen kraniyografilerde hipofizde bir patoloji tespit edilmedi ve olgu Cushing hastalığı olarak değerlendirildi. CT de sol suprarenal bölgede 14x10 cm boyutunda kitle tespit edildi (Resim 1).



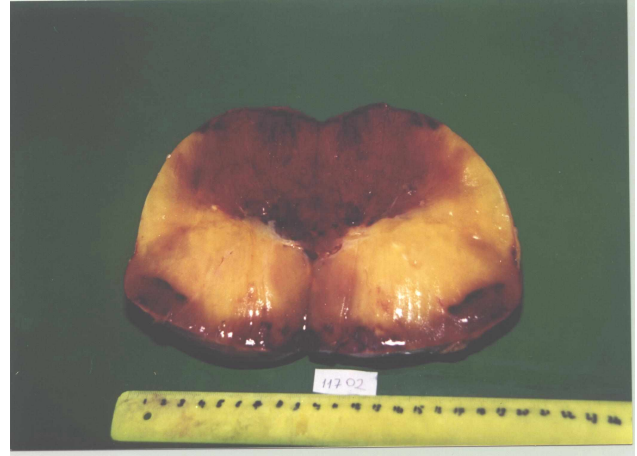
**Resim 1.** Olgunun CT görüntüsü. Sol suprarenal bölgede tümöral kitle görülmektedir.

DTPA ile yapı lan böbrek sintigrafisinde her iki böbreğin fonksiyonları normal bulundu. Hastaya laparotomi yapı ldı . Ameliyatta sol suprarenal lojda iyi sınırlanmış, yağ dokusu kıvamında kitle total olarak çıkarıldı (Resim 2-3). Kitle 760 gr ağırlığı nda boyutları 14x6,5x10 cm olup kapsüllü ve

düzensiz sınırlıydı . Kapsül üzerinde yer yer turuncu alanlar ve olgun yağ dokusu izlendi. Kesit yüzeyinde kahve renkte muhtemel kanama alanları ve bu alanların arasında fibröz bir odak ve kalsifikasyon izlendi.



**Resim 2.** Ameliyatta çıkarılan tümöral kitlenin makroskopik görüntüsü.



**Resim 3.** Tümöral kitlenin kesit yüzünün görüntüsü.

Histopatolojik incelemede suprarenal dokusu yanında olgun yağ dokusu hücreleri ve kemik iliği elemanları vardı ve adrenal myelolipoma tanısı konuldu. Postoperatif dönem sorunsuz seyretti ve hasta şifa ile taburcu edildi. Ameliyattan 15 gün sonra yapı lan tetkiklerde, kan kortizol düzeyi 21 µg/dl, ACTH düzeyi 15pg/ml ve idrarda 17 ketosteroid düzeyi 2,1mg/24 saat bulundu. Cushing hastalığı nı n laboratuvar bulguları nda düzelme görülmüştür.

## TARTIŞMA

Adrenal myelipoma suprarenal bezin nadir görülen tümörlerindedir. Otopside %0,2 oranında görülür (2). Bu tümörler; bazen Cushing hastalığı, Addison,

hiperaldosteronizm, konjenital adrenal hiperplazi ve ektopik ACTH gibi endokrin bozukluklarla birlikte olabilir. Bizim sunduğumuz olguda da Cushing hastalığı belirtileri mevcuttu. Bu tümörlerin çapı genellikle 5 cm, den küçüktür. Ancak literatürde 30 cm çapa ulaşan tümörler bildirilmiştir(11). Bizim sunduğumuz olguda tümör'ün boyutları 14x10x6,5 cm idi. Tümör'ün boyutu ile semptomlar arasında genellikle bir paralellik olmakla birlikte bu durum tartışılmalıdır. Bu tümörler genellikle nonfonksiyonel olduğu için tanı rutin görüntüleme çalıřmaları sırasında insidental olarak konulur. Ancak bizim olgumuzda Cushing hastalığını klinik ve laboratuvar bulguları mevcuttu. USG ve CT ile sol surrenal lojda 14x10 cm kitle tespit edildi. CT bu konuda yüksek bir sensitiviteye sahiptir (2). CT'de iyi sınırlanmış değişik miktarlarda yağ dokusu ihtiva eden ekstrarenal bir kitle

tespit edilir ( Resim 1). Adrenal bir kitle tespit edildiğinde bunun malign bir kitle olup olmadığı ve fonksiyon gösterip göstermediği araştırılmalıdır. Bu tümörlerin ayırıcı tanısında lipom, liposarkom, adrenal adenoma ve metastazlar akla gelmelidir(2). Bu tümörlerde kanama ve rüptür gibi komplikasyonlar görülebilir(2,12). Adrenal myelolipomalarda şimdiye kadar malign dejenerasyon bildirilmemiştir(2). Myelolipomaların tedavisinde konservatif yaklaşım tercih edilir. Ancak semptomatik olanlarda, komplikasyon gelişenlerde ve büyük tümörlerde cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Bizim olgumuzda da tümörün büyük boyutu ve Cushing hastalığı gibi endokrin bir bozukluğa neden olmasından dolayı, sol adrenalectomi ile çözümlenmiştir. Postoperatif dönemde Cushing hastalığı belirtilerinde gerileme görülmüştür. Bu hastalar 2-3 yıl da bir CT ve USG ile takip edilmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Robbani I, Shah I, Shah OJ. Diagnosis of adrenal myelolipoma by imaging and guided biopsy. Ceylon Med. J. 2003 Mar; 48 (1): 24-5.
2. Wrightson WR, Hahm TX, Hutchinson JR, Cheadle W: Bilateral giant adrenal myelolipomas: a case report. Am. Surg. 2002 Jun; 68 (6): 588-9.
3. Appetecchia M, Chillelli M, Sciarretta F, Anza M. Bilateral symptomatic adrenal myelolipoma. Urol Int. 1999; 62 (1): 37-9.
4. Zografos GN, Korkolis D, Georgoutsos P, Antypa F, Ageli C, Fragia K, Vachliotis P, Papastratis G. Giant myelolipoma of the right adrenal gland. Int J Clin Pract. 2002 May, 56 (4): 319-20.
5. Wilhelmus JL, Schrodt GR, Alberhasky MT, Alcorn MO. Giant adrenal myelolipoma: case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 1981 Oct; 105 (10): 532-5.
6. Lamont JP, Lieberman ZH, Stephens JS. Giant adrenal myelolipoma. Am. Surg. 2002 Apr; 68 (4): 392-4.
7. Chu AY, LiVolsi VA, Fraker DL, Zhang PJ. Corticomedullary mixed tumor of the adrenal gland with concurrent adrenal myelolipoma. Arch Pathol Lab Med. 2003 Aug; 127 (8): 329-32.
8. Vrezas I, Wentworth P, Bornstein SR. Myelolipomastous foci in an adrenal adenoma causing Cushing's syndrome? Endocr Res. 2003 Feb; 29 (1): 67-71.
9. Allison KH, Mann GN, Norwood TH, Rubin BP. An unusual case of multiple giant myelolipomas: clinical and pathogenetic implications. Endocr Pathol. 2003 Spring; 14 (1): 93-100.
10. Sojke G, Brinkmann G, Pries F. Myelolipoma of the adrenals. Dtsch Med. Wochenschr 1989; 114 (26): 1030-3.
11. Tanaka D, Oyama T, Niwatsukino H, Nakajo M. A case of asymptomatic giant myelolipoma of the adrenal gland. Radiol Med 1998; May-Jun 16 (3): 213-6.
12. Tanaka T, Matsuo N, Ishikura H, Tokagi D, Takayama N. Adrenal myelolipoma: a case report and review of the literature. Jpn J Surg 1989; 19 (5): 597-606.