

## **Mielolipoma adrenal bilateral asociado a disfunción endocrina**

### **Bilateral adrenal myelolipoma associated with an endocrine dysfunction**

**Omaida F. Torres Herrera<sup>I</sup>; Arturo Viñas Martínez<sup>II</sup>; Octavio del Sol<sup>III</sup>; Manuel Cancio<sup>IV</sup>; Dinorah de la Caridad Oliva Venereo<sup>V</sup>; Erick Robles Torres<sup>VI</sup>**

<sup>I</sup> Máster en Ciencias en Longevidad satisfactoria. Especialista de II Grado en Endocrinología. Profesora Auxiliar. Departamento de Endocrinología. Hospital Universitario "Julio Trigo". Ciudad de La Habana, Cuba.

<sup>II</sup> Máster en Ciencias en Enfermedades Infecciosas. Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario "Julio Trigo". Ciudad de La Habana, Cuba.

<sup>III</sup> Especialista de I Grado de Cirugía. Profesor Consultante. Hospital Universitario "Julio Trigo". Ciudad de La Habana, Cuba.

<sup>IV</sup> Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente. Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario "Julio Trigo". Ciudad de La Habana, Cuba.

<sup>V</sup> Especialista de I Grado en Medicina Interna. Asistente. Hospital "Enrique Cabrera". Ciudad de La Habana, Cuba.

<sup>VI</sup> Residente 2do. año de Endocrinología. Instituto Nacional de Endocrinología (INEN). Ciudad de La Habana, Cuba.

---

#### **RESUMEN**

Se presentó un caso de mielolipoma adrenal bilateral asociado a hiperplasia adrenal congénita por déficit de enzima 21 hidroxilasa en un joven de 27 años de edad, que abandonó tratamiento sustitutivo con acetato de cortisona a los 14 años. Estuvo asintomático hasta su ingreso en el hospital, al cual es remitido por dolor abdominal, vómitos y fiebre, constatándose tumoración abdominal gigante en hemiabdomen izquierdo. Las características clínicas, hormonales y radiológicas halladas son comentadas y correlacionadas con lo registrado en la literatura médica. Hasta donde se revisó, es el primer caso de mielolipoma adrenal bilateral asociado a disfunción endocrina que se publica en Cuba.

**Palabras clave:** mielolipoma, incidentalomas, hiperplasia adrenal congénita.

---

**ABSTRACT**

Authors present a case of bilateral adrenal myelolipoma associated with a congenital adrenal hyperplasia by deficit of hydroxylase enzyme 21 in a young aged 27 who leaves the substitution treatment with cortisone acetate at 14 years old. He was asymptomatic until its hospital admission due to abdominal pain, vomiting and fever and a high abdominal tumor in left hemi-abdomen. Clinical hormonal and radiological features founded are discussed and correlated with those registered in medical literature. As far as we know, this is the first case of bilateral adrenal myelolipoma associated with an endocrine dysfunction published in Cuba.

**Key words:** myelolipoma, incidentalomas, congenital adrenal hyperplasia.

---

El mielolipoma (MLP) adrenal es un tumor suprarrenal benigno, infrecuente, que se origina en la corteza adrenal, compuesto por tejido adiposo maduro y tejido hematopoyético (células mieloides, eritroides y megacariocitos). Células óseas en forma de espículas, en ocasiones, también están presentes.<sup>1-4</sup>

A principios del pasado siglo (1905) *Gierke* describió por vez primera un tumor suprarrenal con características similares al mielolipoma; pero fue *Oberling* en 1929 quien instituyó la acepción de mielolipoma.<sup>1,2</sup> Hasta mediados de ese siglo, todos los MLP descritos eran hallazgos incidentales en autopsias. Ya en 1957, *Dyckman* y *Freedman* reportan el primer caso de mielolipoma sintomático de la historia que evolucionó satisfactoriamente luego del tratamiento quirúrgico.<sup>5,6</sup>

El diagnóstico de las personas con MLP se incrementó después del advenimiento de la ultrasonografía (US), la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN).<sup>5-8</sup>

*Aso* y *Homma* en un estudio realizado en 1992 constaron que de 210 pacientes con tumores adrenales incidentales, de estos 7 % eran mielolipomas.<sup>7</sup>

La mayoría de los mielolipomas son lesiones solitarias que se localizan en la glándula adrenal (65-85 %). Muestran nidos de células adrenales y carecen de una cápsula verdadera que los separe de la glándula. Su tamaño promedio oscila entre 3 y 10 cm, pero se describen desde pequeños y asintomáticos, hasta gigantes y sintomáticos (más de 30 cm de largo y 5 900 g de peso).<sup>3-6</sup>

Su localización extraadrenal es menos frecuente, pueden ubicarse en el área retroperitoneal, presacral, renal, perirrenal, fosas ilíacas, hígado, mediastino, pleura, estómago, o fascia muscular. Estos no contienen tejido adrenal, son encapsulados y bien circunscritos. Se han descrito mielolipomas con localización mixta (adrenal y extraadrenal).<sup>7-11</sup>

El origen de estos tumores no está claro, algunas teorías plantean: desarrollo de hematopoyesis extramedular, embolismo de células de la médula ósea y metaplasia

---

de células corticales. Actualmente, la teoría de mayor aceptación es la que sugiere que células del mesénquima indiferenciadas, dentro de la corteza adrenal, son estimuladas para diferenciarse hacia la línea mieloide o lipoide; esto tal vez ocurra por una estimulación prolongada de hormona adrenocorticotropa (ACTH) o cortisol, o de estímulos como necrosis, infección o estrés.<sup>8,9</sup>

El mielolipoma es esencialmente una entidad de los adultos, que ocurre entre la quinta y séptima década de vida, aunque también se observan en edades extremas.<sup>10,11</sup> La distribución por sexo varía en los estudios publicados.<sup>5-11</sup>

La mayoría de estos tumores son hormonalmente no funcionantes, pero algunos se relacionan con disfunciones endocrinas como: hiperplasia adrenal congénita (HAC), enfermedad de Cushing, hiperaldosteronismo primario, feocromocitoma.<sup>12-28</sup> También se asocian a entidades como diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, obesidad, entre otras.<sup>8,28</sup>

En este artículo se reporta el primer paciente en Cuba con mielolipoma suprarrenal bilateral asociado a una disfunción endocrina: hiperplasia adrenal congénita por déficit de la enzima 21 hidroxilasa. Se comentan los hallazgos clínicos, hormonales, radiológicos y se correlacionan con los registrados en la literatura.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 27 años de edad, con antecedentes familiares de un hermano fallecido al mes de su nacimiento, por hiperplasia adrenal congénita.

Antecedentes personales de hiperplasia adrenal congénita por déficit de la 21 hidroxilasa diagnosticada al nacimiento, en el Instituto Nacional de Endocrinología. Llevó tratamiento sustitutivo con acetato de cortisona (37,5 mg/d) y fluorhidrocortisona (0,1 mg/d) hasta los 14 años, edad en que suspende el tratamiento y abandona los controles médicos. Estuvo asintomático hasta su ingreso en el Hospital Universitario "Julio Trigo López", al cual acude remitido por su médico de familia por presentar, desde hacía 2 d: dolor abdominal, fiebre de 38 °C a cualquier hora del día, que cedía con la ingestión de dipirona, vómitos acuosos en número de 4 o 5 y al examen físico constataron tumoración abdominal, que ocupaba el hemiabdomen izquierdo, ligeramente dolorosa, dura. Es ingresado con diagnóstico presuntivo de esplenomegalia gigante, síndrome febril agudo.

En la exploración física se constató mucosas normocoloreadas, no signos de deshidratación, talla: 153 cm, peso: 72 kg, IMC= 27, presencia de ginecomastia bilateral. Las funciones vitales estaban normales, frecuencia cardiaca 72 latidos por minutos, tensión arterial 110/80. Abdomen: globuloso, que sigue los movimientos respiratorios. Hemiabdomen izquierdo abombado, donde se palpa tumoración con contornos no bien definidos, que se extendía desde el reborde costal izquierdo hasta la fosa ilíaca izquierda, consistencia dura, superficie lisa y ligeramente dolorosa a la palpación profunda, no hepatomegalia. Ruidos hidroaéreos presentes. Genitales externos normales.

Los exámenes de laboratorio indispensables estaban adecuados. Los estudios hormonales: testosterona 32,9 mmol/L y cortisol basal 245 mmol/L, normales (VR: 10,4 - 41,6 y 147-726, respectivamente)) y la 17 OH progesterona

(17 OHP) elevada, 35 mmol/L (VR: 1,78-10,4 mmol/L). El ultrasonido abdominal evidenció una masa en hipocondrio izquierdo con ecoestructura que impresionaba grasa, y se extendía hasta la excavación pélvica, con líquido a su alrededor, desplazando riñón izquierdo y asas intestinales. La TAC contrastada de abdomen mostró una gran masa de 198 x 122 mm y densidad mixta (- 40 a 51 unidades *hounsfield*), de contornos bien definidos, que abombaba la pared abdominal anterior, con una cápsula de densidad 27 UH, que forma tabiques internos y refleja un aspecto lobulado. No se visualizaba suprarrenal izquierda. La suprarrenal derecha medía 5 x 26 mm, con densidad variable de -4 a 44 UH.

Se solicitó la valoración por la especialidad de endocrinología y se planteó como impresión diagnóstica una hiperplasia adrenal congénita asociada a mielolipoma, sin descartar un carcinoma adrenal. Se indicaron estudios hormonales basales de: cortisol basal, 17 OH progesterona, testosterona y se impone tratamiento sustitutivo con acetato de cortisona, por temor a una crisis de insuficiencia suprarrenal aguda, dada su enfermedad de base, registrada en su historia clínica pediátrica. Posteriormente se realizó una laparotomía, con los cuidados previos establecidos en estas afecciones. Se encontró un tumor retroperitoneal en la zona descrita por ultrasonografía, de más de 30 cm, consistencia blanda, que sangraba fácilmente. Se conservó la suprarrenal derecha. No hubo complicaciones y el resultado de anatomía patológica confirmó un mielolipoma suprarrenal izquierdo. A su egreso se mantuvo el tratamiento sustitutivo con acetato de cortisona mediante 50 mg/d hasta próxima consulta,; pero el paciente disminuye dosis a 25 mg/d. Él acude a los 12 meses de operado, se realiza TAC de suprarrenal derecha que muestra imagen de densidad variable de 58 a -72 UH que mide 50 x 52 x 56 mm, sugestivo de un mielolipoma adrenal. Hace 1 año que se mantenía estable, con control estricto entre el nivel secundario y atención primaria de salud, cumple con tratamiento de acetato de cortisona 37,5 mg/d.

## DISCUSIÓN

El mielolipoma adrenal es un tumor de baja incidencia (0,08 a 0,25 %), por lo general pequeño y su diagnóstico es habitualmente incidental por estudios radiológicos o en cadáveres. Se reportan algunos asociados a trastornos hormonales. La hiperplasia adrenal congénita y la enfermedad de Cushing, son las endocrinopatías más reportadas.<sup>12-29,30</sup>

En este paciente portador de una hiperplasia adrenal congénita (HAC) corroborada por los valores de 17 OHP, los síntomas provocados por el gran tumor fueron los que posibilitaron su diagnóstico. Los vómitos y el dolor pudieron ser consecuencia de la compresión del tumor o por hemorragia intratumoral.

La revisión de la literatura realizada detectó tres reportes de casos en Cuba con diagnóstico de mielolipomas.<sup>11,31,32</sup> Ninguno estaba asociado a desórdenes endocrinos, la edades al diagnóstico eran superiores a los 60 años y los tumores más pequeños, similar a lo citado por otros autores en la literatura y diferente al que se reporta en este trabajo.

Llama la atención el tiempo que este sujeto estuvo ajeno a la terapia esteroidea sustitutiva, sin embargo, no presentó síntomas de insuficiencia suprarrenal aguda (valores de cortisol normal). Este suceso no es común en los pacientes con HAC diagnosticados en edades temprana de la vida, se describe con mayor frecuencia en aquellos cuyo diagnóstico se realizó en etapa pospuberal.<sup>33</sup>

El déficit de la 21 hidroxilasa es la causa más frecuente de HAC.<sup>21,29,33-35</sup>

La HAC no tratada, ocasiona una estimulación exagerada y mantenida de ACTH sobre las suprarrenales. Según la teoría de mayor consenso actual, esto podría ser el origen del mielolipoma en este paciente.<sup>8, 9,23,29,36,37</sup>

Son varias las publicaciones que hacen referencia a mielolipomas suprarrenales y disfunciones endocrinas.<sup>12-28</sup>

A mediados del siglo pasado *Selye* y *Stone* en estudios con ratas detectaron incremento de la formación de tejido mielolipoyético, posterior a estímulos con ACTH a sus glándulas suprarrenales.<sup>37</sup>

*Seppel* y otros<sup>36</sup> en un estudio a 52 pacientes con incidentaloma suprarrenal y sin antecedentes de HAC, constataron al realizar pruebas basal y de estimulación con ACTH, que el déficit parcial de 21 hidroxilasa era bastante común (más de 78 %), con una reserva de cortisol normal o elevada. Ellos señalaron una relación proporcional entre los valores elevados de 17 OHP y el diámetro del tumor. Los autores plantearon que la normalización de la respuesta 17-OHP después del tratamiento quirúrgico, avalaba una reducida actividad de la 21-hidroxilasa en el tumor.<sup>36</sup>

*Miyazaki*, en 1990, realizó el primer reporte en Japón de mielolipoma asociado a un síndrome adrenogenital secundario a un déficit de 21 hidroxilasa, no diagnosticada previamente, en una fémina de 51 años de edad.<sup>30</sup>

*Murakami*, en 1992, en una revisión realizada encontró seis casos de mielolipomas adrenales e hiperplasia adrenal congénita y todos los pacientes fueron asociados con secreción excesiva de ACTH por un largo período.<sup>23</sup>

*Jaresh* y otros<sup>24</sup> en 1992 informaron que el incidentaloma estuvo presente en 82 % de los pacientes con HAC homocigóticos y en 45 % de los pacientes con HAC heterocigóticos, lo que relacionaban al incremento de los niveles de ACTH.

*Umpierrez* publicó en 1997 el primer paciente con un mielolipoma suprarrenal bilateral asociado a hiperplasia adrenal congénita por déficit de la 21 hidroxilasa.<sup>31</sup> En ese trabajo él hace referencias a un total de 20 enfermos que habían sido reportados portadores de un mielolipoma asociado a disfunción endocrina.<sup>12-28</sup>

*Parenteauc* y otros reportaron en el año 2000 un paciente con un tumor gigante de la suprarrenal izquierda (hiperplasia suprarrenal pigmentada con cambios mielolipomatosos) asociado a tejido adrenal aberrante en ambos testículos, en un joven portador de una HAC. Ellos plantearon que ese cuadro clínico podía ser secundario a un tratamiento irregular de su enfermedad congénita.<sup>38</sup>

*Barzon* y otros notificaron que en 70 % de pacientes estudiados por tumores adrenales incidentales se detectó una respuesta exagerada de 17- OHP a la estimulación exógena con ACTH, lo cual reforzaba el concepto de que la deficiencia congénita 21-hidroxilasa podía ser un factor predisponente a la tumorigénesis corticoadrenal.<sup>39</sup> Señalaron además, una expresión disminuida para el gen de la 21-hidroxilasa en portadores de adenomas y carcinomas esporádicos de la corteza adrenal. Sin embargo, el estudio para detectar la presencia de mutaciones en el gen del CYP21A2, codificador de la 21 hidroxilasa, en estos pacientes con incidentalomas mostró resultados discordantes, sugerentes de que la deficiencia 21-hidroxilasa no representaba un mecanismo pertinente en la tumorigénesis adrenal.<sup>39</sup>

---

Wagnerova y otros, en reciente investigación realizada por su equipo (2008), concluyeron que 12 % de sus pacientes con incidentalomas adrenales tenían una respuesta exagerada de 17 OHP después de la administración de ACTH, que sugería una posible deficiencia de 21-hidroxilasa. Ellos no encontraron mutaciones en el gen del CYP21.<sup>10</sup>

El diagnóstico del MLP adrenal generalmente se hace por exclusión y entre los métodos que se utilizan figuran: el US, la TAC, la RM, y la cintigrafía con 1 311-6-beta-iodometil-19-norcolesterol. La literatura señala lo útil del ultrasonido y la TAC para el diagnóstico.<sup>11-14</sup>

La TAC es el método de imagen más preciso que reconoce al MLA como una masa bien definida, con cápsula de densidad grasa y con atenuación de -30 a -115 unidades *hounsfield*. Útil en lesiones muy pequeñas (< 1 cm) y para diferenciarlo de otras afecciones como hematoma agudo, crónico, quiste o hiperplasia.<sup>11-14</sup> En este paciente los resultados del ultrasonido y la TAC corroboraron lo antes citado, detectándose un tumor gigante de la suprarrenal izquierda.

Realizar biopsia por punción es un proceder de gran utilidad para confirmar el diagnóstico y diferenciarlo de aquellos tumores suprarrenales con aspecto de contenido graso como: angiomiolipoma renal, lipoma, liposarcoma, adenomas, metástasis o carcinomas retroperitoneales.<sup>37-40</sup> A este paciente no se le realizó biopsia, porque el cuadro clínico, los resultados del US y de la TAC fueron suficientes para diagnosticar el mielolipoma adrenal bilateral.

La conducta a seguir posterior al diagnóstico es variable. Aquellos con mielolipomas pequeños o asintomáticos es recomendable la monitorización clínica, pero en los tumores grandes y sintomáticos la laparotomía está indicada.<sup>38-46</sup> Ocasionalmente, grandes tumores silentes son extirpados para prevenir recurrencia o ruptura.<sup>41-45</sup> Por el tamaño del tumor de este paciente (que tal vez tenga relación por la cuantía del déficit de la 21 hidroxilasa) la laparotomía era un proceder obligado. La suprarrenal derecha necesitaba de seguimiento clínico según los resultados iniciales de la TAC.

Aunque los niveles de cortisol del paciente estaban dentro de límites normales, se egresó con tratamiento esteroideo por el diagnóstico de HAC, además, para evitar estímulo crónico de ACTH a la suprarrenal derecha. Es probable que la disminución de la dosis de cortisona por el paciente haya acelerado el crecimiento del tumor, al no inhibir adecuadamente los niveles de corticotropina.<sup>37-40</sup>

## CONCLUSIONES

En todo paciente con diagnóstico de tumor suprarrenal, realizado accidentalmente o no, deberá siempre investigarse una disfunción endocrina. Si las evidencias clínicas avalan un mielolipoma suprarrenal entonces se impone descartar, sin importar la edad, una hiperplasia adrenal congénita asociada y tal vez no diagnosticada.<sup>12,29,34,37</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gierke E. Ubre Knochenmarksgewebe in der nebenniere. Beitr Path Anat. 1905;7:311-25.
2. Oberling C. Les formations myélo-lipomateuses. Bull Assoc Franc Cancer. 1929;18:234
3. Silva J, Hernández R, Fonseca JV, Berlamonte C. Mielolipoma adrenal: Informe de 2 pacientes. Cir Gen. 2000;2:242-6.
4. Goldman HB, Howard RC, Patterson AL. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma. J Urol. 1996;115:639-40.
5. Álvarez H, Arroyo L, Acuña J. Mielolipoma, una lesión quirúrgica poco frecuente de la glándula adrenal. Acta Méd Costarric [serie en Internet. Mar 2008 [citado 26 Ene 2009];50(1):54-7. Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_isoref&pid=S0001-60022008000100011&lng=en/](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_isoref&pid=S0001-60022008000100011&lng=en/)
6. Filobbos SA, Seddon JA. Myelolipoma of the adrenal. Br J Surg. 1980;67:147-8.
7. Aso Y, Homma Y. A survey on incidental adrenal tumors in Japan. J Urol. 1992;147:1478-81.
8. Terry M, Ochoa C, Tamayo N, Siu G, Ting Ch, Terry E, et al. Mielolipoma adrenal: reporte de un caso. Rev Soc Peru Med Interna Lima[serie en Internet]. 2003[citado 26 Ene 2009];16(2). Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rspmi/v16n2/a09v16n2.pdf>
9. Castillo MC, Carro B, Gimeno MJ, Freile E, Villavieja JL. Mielolipoma suprarrenal derecho gigante. Arch Esp Urol [serie en Internet]. 2006[citado 26 Ene 2009];59(9):911-3. Disponible en: [http://cielo.isciii.es/cielo.php?scrip=sci\\_arttext&pid=S0004-06142006000900012&ing=es](http://cielo.isciii.es/cielo.php?scrip=sci_arttext&pid=S0004-06142006000900012&ing=es)
10. Wagnerova H, Lazurova I, Bober J. Adrenal myelolipoma. 6 cases and review of the literature. Neoplasma [serie en Internet]. 2004[citado 26 Ene 2009];51:300, Disponible en: <http://www.scielo.org.co/scielo.php?pid=S2011...sci.../>
11. Ares Y. Mielolipoma de la glándula suprarrenal. Informe de 2 pacientes y revisión de la literatura. Arch Esp Urol [serie en Internet]. 2006[citado 28 Ene 2009];59(1):71-3. Disponible en: <http://www.scielo.isciii.es/pdf/urol/v59n1/caso1.pdf>
12. Oliva A, Duarte B, Hammadeh R, Ghosh L, Baker RJ. Myelolipoma and endocrine dysfunction. Surgery. 1988;103:711-5.
13. Bennet BD, Mckenna TJ, Hough AJ, Dean R, Page DL. Adrenal myelolipoma associated with Cushing's disease. Am J Clin Pathol. 1980;73:443-7.
14. Whaley D, Becker S, Presbrey T, Shaff M. Adrenal myelolipoma associated with Conn Syndrome: CT evaluation. J Comput Assisted Tomogr. 1981;5:959-60.
15. Longo J, Machado J, Lima A, Gondim C, Miranda P, Machado E, et al. Mielolipoma adrenal e hiperaldosteronismo primario. Rev Soc Clín[serie en Internet. 2005[citado 18 Feb 2009];3(4):117-20. Disponible en: <http://www.bireme.br/>

16. Condom E, Villabona CM, Gómez JM, Carrera M. Adrenal myelolipoma in a woman with congenital 17-hydroxylase deficiency. Arch Pathol Lab[serie en Internet]. 1985[citado 18 Feb 2009];109:1116-7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3878142/>
17. Escuin F, Gómez P, Martínez I, Pérez-Fontan M, Selgas R, Sánchez-Sicilia L. Angiomyelolipoma associated with bilateral adrenocortical hyperplasia and hypertension J Urol. 1985;133:655-7.
18. Seung Il J, Sun-Ouck K, Taek K, Dong K, Kwangsung P, Soo R. Bilateral adrenal myelolipoma associated with hyperaldosteronism: Report of a case and review of the literature. Urology[serie en Internet]. 2007[citado 18 Feb 2009];70(6):122311-122313. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez>
19. Ishay A, Dharan M, Luboshitzky R. Combined adrenal myelolipoma and medullary hyperplasia. Horm Res. [serie en Internet]. 2004[citado 7 Feb 2009];62(1):23-6. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/>
20. Nigawara T, Kageyama K, Sakihara S, Takayasu S, Kawahara M, Imai A, et al. A male case of nonclassical 21-hydroxylase deficiency first manifested in his sixties with adrenocortical incidentaloma. Endocr J. [serie en Internet]. 2008[citado 18 Feb 2009]; 55(2):291-7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/bookshelf/br.fcgi?book=gene&part=cah>
21. Treska V, Wirthova M, Hadravská S, Mukensnábl P, Kuntscher V, Kreuzberg B, et al. Giant bilateral adrenal myelolipoma associated with congenital adrenal hyperplasia. Zentralbl Chir. [serie en Internet]. 2006 [citado 18 Feb 2009];131(1):80-3. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez/>
22. Kanj HA, Noronha T, D Aguillo AF, Amorosa JK, Amorosa LF. Bilateral adrenal myelolipomas with Cushing's syndrome. J Am Med Assoc.1988;259:3034-6.
23. Murakami C, Ishibashi M, Kondo M, Ohshiro S, Fujita M, Sato S, et al. Adrenal myelolipoma associated with congenital adrenal 21-hydroxylase deficiency. Intern Med[serie en Internet]. 1992 [citado 28 Feb 2009];31(6):803-6. Disponible en: <http://vet.sagepub.com/content/42/2/232.full>
24. Jaresh S, Kornely E, Kley HK, Schlaghecke R. Adrenal incidentaloma and patients with homozygous or heterozygous congenital adrenal hyperplasia. J Clin Endocrinol Metab. 1992;74:685-9.
25. Jenkins PJ, Chew SL, Lowe DG, Reznek RH, Wass JAH. Adrenocorticotrophin independent unilateral macronodular adrenal hyperplasia occurring with myelolipoma: An unusual case of Cushing's syndrome. Clin Endocrinol. 1994;41:827-30.
26. Yoshioka M, Fujimori K, Wakasugi M, Yamazaki N, Kuroki M, Tsuchida T, et al. Cushing's disease associated with adrenal myelolipoma, adrenal calcification and thyroid cancer. Endocr J. 1994;41:461-6.
27. Ukimura O, Inui E, Ochiai A, Kojima M, Watanabe H. Combined adrenal myelolipoma and pheochromocytoma. J Urol. 1995;154:1470.
28. Ravichandran R, Lafferty F, McGinniss MJ, Taylor HC. Congenital adrenal hyperplasia presenting as massive adrenal incidentalomas in the sixth decade of

- life: Report of two patients with 21-hydroxylase deficiency. *J Clin Endocrinol Metab.*1996;81:1776-9.
29. Boudreaux D, Waisman J, Skinner DG, Low R. Giant adrenal myelolipoma and testicular interstitial cell tumor in a man with congenital 21-hydroxylase deficiency. *Am J Surg Pathol.* 1979;3:108-23.
30. Miyazaki Y, Yoshida M, Doi J. A case of Adrenal myelolipoma associated with adrenogenital syndrome. *Hinokika Kiyō.* 1990;36(1):35-9.
31. Estrada E, Cong J, López E. Reporte de un caso portador de mielolipoma suprarrenal. VI Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica; 2004 [serie en Internet] [citado 20 Abr 2009]. Disponible en: <http://conganat.uninet.edu/6CVHAP/autores/index.htm/>
32. González D, Hernández DM, Castro AM, Castañeda AJ, Valle A, García A. Mielolipoma adrenal. Reporte de un caso. VII Congreso Virtual de Anatomía Patológica. 2005[serie en Internet] [citado 20 Abr 2009]; Disponible en: <http://conganat.uninet.edu/7CVHAP/autores/.../index.html/>
33. Umpierrez M, Fackler S, Umpierrez G E, Rubin, J. Adrenal myelolipoma associated with endocrine dysfunction: Review of the Literature. *American J Med Sciences.* 1997; 314(5):338-41.
34. Mashler I, Rosenmann E, Ehrenfeld EN. Ectopic functioning adrenocortico myelolipoma in longstanding Nelson's syndrome. *Clin Endocrinol.* 1979;10:493-7.
35. Güell R. Hiperplasia adrenal congénita. En: *Temas de Endocrinología Infantil.* La Habana: Instituto Cubano del Libro; 1974. p. 158.
36. Seppel T, Schagecke R. Augmented 17 alpha-hydroxyprogesterone response to ACTH stimulation as evidence of decreased 21-hydroxylase activity in patients with incidentally discovered adrenal tumours ('incidentalomas'). *Clin Endocrinol (Oxf)* [serie en Internet]. 1994 [citado 18 Feb 2009];41(4):445-51. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7955456/>
37. Selye H, Stone H. Hormonally induced transformation of adrenal into myeloid tissue. *Am J Pathol.* 1950;26:211-33.
38. Parenteau C, Mongeau CJ, Bénard B, Maheux P. Pigmented adrenal hyperplasia with myelolipomatous changes and bilateral testicular enlargement in an untreated man with 21-hydroxylase deficiency. *Endocr Pract.* [serie en Internet]. 2000[citado 10 Feb 2009];6(3):263 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez/>
39. Barzon L, Maffei P, Sonino N, Pilon C, Baldazzi L, Balsamo A, et al. The role of 21-hydroxylase in the pathogenesis of adrenal masses: review of the literature and focus on our own experience. *J Endocrinol Invest.* [serie en Internet]. 2007 [citado 18 Feb 2009];30(7):615-23. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez>
40. Chervin R, Danil K, Pitoia F, Gómez M, Bruno O. Estudio de 34 pacientes con incidentaloma suprarrenal. *Medicina.* 2007;67:341-50.
41. Alves G, Goldraich L, Reck L, Longhi J, Remonti T. Mielolipoma gigante: relato de caso e revisão da literatura. *Rev HCPA & Fac Med Univ Fed Rio Gd do Sul*[serie

en Internet]. 2006[citado 7 Feb 2009];26(1):80-2. Disponible en: [http://www.hcpa.ufrgs.br/downloads/RevistaCientifica/2006/2006\\_26\\_1.pdf](http://www.hcpa.ufrgs.br/downloads/RevistaCientifica/2006/2006_26_1.pdf)

42. Nai G, Aguiar L, Gimenez V. Mielolipoma gigante bilateral da glândula adrenal. J Bras Patol Med Lab[serie en Internet]. 2007 [citado 7 Feb 2009];43(4):265-8. Disponible en: [http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1676-24442007000400008&script=sci\\_arttext/](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1676-24442007000400008&script=sci_arttext/)

43. Apestegui CA, Hansen M, Fuhr E L, Palazzo E, Merello A. Mielolipoma retroperitone. Prensa Méd Argent serie en Internet]. 2005[citado 7 Feb 2009];2(8):493-5. Disponible en: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=Ink&exprSearch=425427&indexSearch=ID>

44. Polamaung W, Wisedopas N, Vasinanukorn P, Pak-art P, Snabboon T. Asymptomatic bilateral giant adrenal mielolipomas: case report and review of literature. Endocr Pract. serie en Internet]. 2007[citado 18 Feb 2009];13(6):667-71. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez/>

45. Allison KH, Mann GN, Norwood TH, Rubin BP. An unusual case of multiple giant myelolipomas: clinical and pathogenetic implications. Endocr Pathol [serie en Internet]. 2003[citado 18 Feb 2009];14(1):93-100. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez/>

46. Timonera ER, Paiva ME, Lopes JM, Eloy C, Van der Kwast T, Asa SL. Composite adenomatoid tumor and myelolipoma of adrenal gland: report of 2 cases. Arch Pathol Lab Med [serie en Internet]. 2008 [citado 18 Feb 2009];132(2):265-7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrezrevisado/>

Recibido: 4 de diciembre de 2009.  
Aprobado: 15 de febrero de 2010.

Dra. *Omaida F. Torres Herrera*. Departamento de Endocrinología. Hospital Universitario «Julio Trigo». Calzada de Bejucal km 7 ½. Arroyo Naranjo. Ciudad de La Habana, Cuba. Correo electrónico: [omaidatorres@infomed.sld.cu](mailto:omaidatorres@infomed.sld.cu)