

## Cas Clinique **Le myélolipome surrénalien: une entité rare**

**M. Bouassida<sup>1</sup>, H. Ketata<sup>1</sup>, H. Daoud-Ketata<sup>2</sup>, A. Bahloul<sup>1</sup> et M.N. Mhiri<sup>1</sup>**

*Services d'Urologie<sup>1</sup>, CHU Habib Bourguiba et <sup>2</sup>Service d'Imagerie médicale, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie*

### RESUME

Le myélolipome surrénalien est une tumeur rare, bénigne et non fonctionnelle de la surrénale, souvent asymptomatique. Il peut se compliquer de douleur ou d'hémorragie rétropéritonéale. L'imagerie médicale permet le plus souvent d'évoquer le diagnostic et de le différencier des autres incidentalomes surrénaliens en mettant en évidence sa composante grasseuse. Le caractère compliqué, symptomatique ou volumineux du myélolipome surrénalien doit faire indiquer son exérèse chirurgicale. Nous rapportons le cas d'un gros myélolipome surrénalien symptomatique découvert chez un homme de 44 ans ayant nécessité un traitement chirurgical

**Mots clés :** Incidentalome surrénalien, myélolipome

**Correspondance:** Hafed Ketata, Service d'Urologie, CHU Habib Bourguiba, Avenue Majida Boulila 3029 Sfax, Tunisie , E-Mail : khafed@yahoo.fr

**Détails d'acceptation:** article reçu: 28/11/2007

article accepté (après corrections): 21/6/2008

### INTRODUCTION

Le myélolipome surrénalien (MLS) est une tumeur rare, bénigne et non fonctionnelle de la surrénale. Elle a été décrite pour la première fois par Gierke en 1905 et dénommée par Oberling en 1929. Cette tumeur est souvent asymptomatique, de découverte fortuite et rentre dans le cadre des incidentalomes surrénaliens. Sur le plan histologique, elle est caractérisée par la présence de tissu adipeux mature et d'éléments hématopoïétiques<sup>1,2</sup>. L'attitude thérapeutique dépend de la taille de la tumeur, de son caractère symptomatique ou non et de ses éventuelles complications.

Nous rapportons le cas d'un MLS volumineux symptomatique traité chirurgicalement et nous discutons les aspects diagnostiques et les indications thérapeutiques de cette affection.

### OBSERVATION

Un patient âgé de 44 ans, aux antécédents d'hypertriglycéridémie, a consulté pour des douleurs lombo-abdominales droites évoluant depuis 2 mois. Le patient était en bon état général et n'avait qu'une légère sensibilité de la fosse lombaire droite. La tension artérielle était à 125/80 mmHg. Une échographie abdominale a mis en évidence une formation hyperéchogène mesurant 6 cm de grand axe développée au dépend de la loge surrénalienne droite. La tomодensitométrie (TDM) abdominale a confirmé la présence d'une volumineuse masse surrénalienne droite ovale de 75 mm de grand axe, présentant des contours nets et réguliers et comportant quelques fines cloisons, hypodense (- 110 UH) ne se rehaussant pas après injection de produit de contraste (Fig. 1 et 2). Il existait par ailleurs

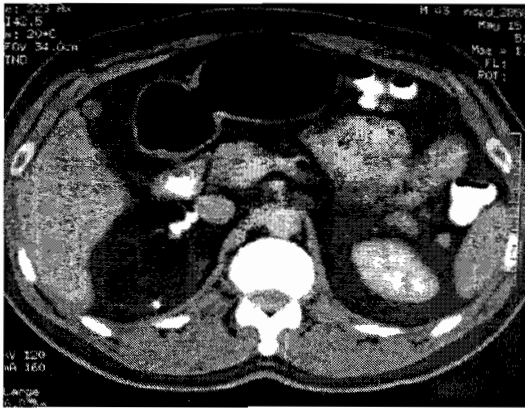


Fig. 1: TDM abdominale avec injection de produit de contraste: masse surrénalienne droite de contours nets et réguliers, hypodense (- 110 UH) ne se rehaussant pas après injection de produit de contraste, comportant quelques fines cloisons et des calcifications.

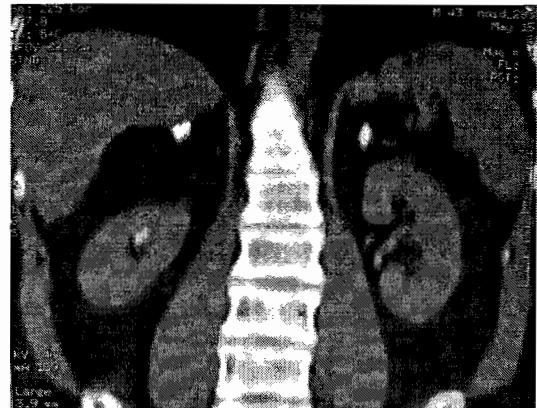


Fig. 2: TDM abdominale : masse surrénalienne droite de densité graisseuse et calcifications surrénaliennes bilatérales.

de multiples calcifications surrénaliennes bilatérales. Le bilan biologique standard ainsi que le bilan hormonal explorant les fonctions cortico et médullo-surréaliennes (cortisolémie, aldostéronémie, dérivés méthoxylés urinaires) étaient normaux.

Au terme de ces explorations concluant à une masse surrénalienne non sécrétante et de nature graisseuse, le diagnostic de MLS a été fortement suspecté. L'indication opératoire a été posée devant le volume de la masse dépassant 5 cm et son caractère symptomatique. L'intervention a été menée par lombotomie droite et a consisté en une surrénalectomie emportant la tumeur. Macroscopiquement, la pièce opératoire pesait 197 grammes et mesurait 10 x 9 x 6,5 cm; elle était occupée par une tumeur lipomateuse bosselée, homogène à la coupe avec de rares petits foyers hémorragiques et quelques calcifications. A l'examen histologique, cette tumeur était formée d'une prolifération en lobules d'adipocytes matures bien différenciés associés à quelques petits îlots de cellules hématopoïétiques normales (Fig. 3). Elle présentait quelques petits foyers de remaniements hémorragiques et quelques calcifications et par endroits des ossifications métaplasiques. La glande surrénale était réduite à une petite languette périphérique de moins de 3 mm d'épaisseur. Aucun signe de malignité n'a été décelé.

Les suites opératoires ont été simples. La TDM de contrôle à 2 ans n'a noté aucune anomalie en dehors des calcifications surrénaliennes gauches.

## DISCUSSION

Autrefois considéré comme étant une curiosité autopsique, le MLS est actuellement de plus en plus diagnostiqué grâce à l'utilisation fréquente des méthodes d'imagerie moderne. Dans une méta-analyse récente, moins de 100 cas ont été rapportés<sup>3</sup>. L'incidence réelle du MLS est difficile à préciser du fait de sa rareté et de son caractère le plus souvent asymptomatique. Elle se situerait entre 0.08 et 0.2% sur les séries autopsiques anciennes<sup>1,3-6</sup>.

La découverte se fait le plus souvent à la cinquième décade (extrêmes de 17 à 93 ans) avec une légère prédominance masculine<sup>2,7,8</sup>. Le MLS est le plus souvent unilatéral, il est fréquemment associé à une obésité, une hypertension artérielle (HTA), des affections endocriniennes ou tumorales diverses<sup>1,6,7,9-11</sup>.

L'origine de ces tumeurs reste mal connue. La théorie métaplasique est la plus admise: le MLS dériverait des cellules réticulaires de la trame cortico-surrénalienne en réponse à une infection, à des lésions nécrotiques de la surrénale ou à un stress chronique<sup>1,5,7,12</sup>. Il n'a jamais été décrit de dégénérescence maligne<sup>5</sup>.

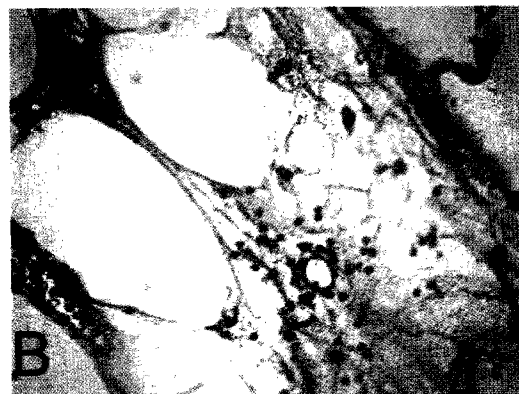
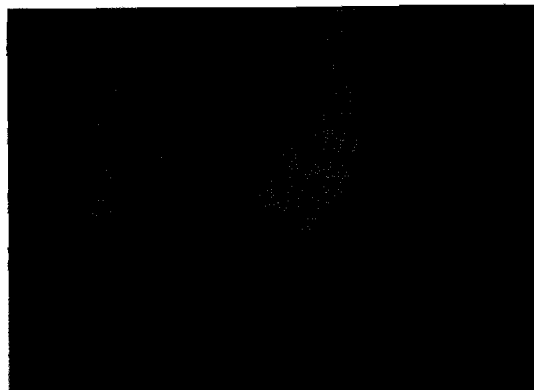


Fig. 3: Examen anatomopathologique : tumeur constituée par une prolifération en proportions variables d'adipocytes et de cellules hématopoïétiques (A : HE x 100, B : HE x 300).

Le MLS est une tumeur non sécrétante n'entraînant aucun dysfonctionnement hormonal surrénalien. Il est le plus souvent asymptomatique, de découverte nécropsique ou fortuite au cours d'investigations radiologiques pour d'autres affections faisant alors partie des incidentalomes surrénaliens<sup>1,7</sup>. Il peut se manifester par des symptômes non spécifiques se résumant à des douleurs abdominales peu spécifiques secondaires à l'effet de masse en cas de tumeurs volumineuses, ou à des phénomènes hémorragiques et nécrotiques intratumoraux<sup>2,7</sup>. Une HTA peut être observée en cas de compression d'une artère rénale. Plus rarement, le tableau clinique peut être bruyant fait de douleurs lombaires aiguës, pouvant s'associer à un état de choc hypovolémique, en cas d'hémorragie rétro-péritonéale par rupture tumorale. Il s'agit d'une complication grave pouvant engager le pronostic vital et nécessiter une intervention chirurgicale en urgence<sup>1,12,13</sup>.

Les examens d'imagerie permettent le plus souvent d'évoquer le diagnostic et de différencier le MLS des autres incidentalomes surrénaliens en mettant en évidence sa composante grasseuse<sup>2,3</sup>. L'échographie montre typiquement une masse surrénalienne nettement hyperéchogène de nature solide. La TDM est l'examen de référence pour le diagnostic. Elle met en évidence, le plus souvent, une formation surrénalienne bien limitée, pouvant être cloisonnée ou siège de fines calcifications refoulant le parenchyme surrénalien sain. Elle permet surtout de détecter

le contingent grasseux de la tumeur caractérisé par une densité négative de -50 à -100 UH<sup>2,5,7,14</sup>.

Parfois, le diagnostic est plus difficile en cas de remaniements hémorragiques ou de prépondérance de la composante myéloïde masquant le caractère « grasseux »; le MLS peut alors paraître hypoéchogène à l'échographie et hyperdense prenant le produit de contraste en TDM. Cet aspect peut prêter à confusion avec un phéochromocytome ou un carcinome surrénalien non sécrétants voir un angiomyolipome rénal<sup>1,2</sup>. Dans ces situations, l'imagerie par résonance magnétique peut être utile et permettre une meilleure caractérisation tissulaire des composantes du MLS en mettant en évidence un hypersignal net sur les séquences pondérées en T1 et une atténuation du signal en T2 pour la composante grasseuse ainsi qu'un hyposignal en T1 et un signal intermédiaire en T2 pour la composante hématopoïétique<sup>1,14</sup>.

En cas de persistance de doute diagnostique, en particulier chez des patients ayant des antécédents de néoplasies extrasurréniennes, ou dans les formes bilatérales, la ponction aspiration à l'aiguille fine sous contrôle échographique ou tomodensitométrique avec étude cytologique est justifiée et peut parfois faire éviter une chirurgie inutile<sup>3,5,7,10</sup>.

Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique. Macroscopiquement, la tumeur est entourée d'une

pseudocapsule et circonscrite par du tissu surrénalien résiduel souvent laminé. Histologiquement, il existe un tissu adipeux mature associé, en proportion variable, à du tissu hématopoïétique normal pouvant contenir des spicules osseux, des foyers hémorragiques, de la nécrose ou des calcifications<sup>2,5</sup>.

Sur le plan thérapeutique, les formes douloureuses, les formes compliquées (hémorragie, compression), ainsi que les formes où persiste un doute sur la bénignité constituent l'indication d'une surrénalectomie. Avec les progrès réalisés par la chirurgie laparoscopique, l'exérèse chirurgicale est de plus en plus préconisée par cette voie<sup>15</sup>.

Pour les MLS asymptomatiques, les avis sont partagés. Ils sont le plus souvent simplement surveillés par l'imagerie. Cependant, toute augmentation du volume durant le suivi fera indiquer une exérèse chirurgicale étant donné le risque de complication hémorragique. De rares auteurs indiquent systématiquement une exérèse chirurgicale d'emblée, d'autres réservent cette attitude aux tumeurs volumineuses dépassant 5 cm<sup>1,2,4,5,7,16</sup>.

Une surveillance régulière, basée essentiellement sur la TDM, est nécessaire vu la possibilité de développement de MLS contralatéral.

Le pronostic après traitement chirurgical est bon avec des survies sans récurrence pouvant dépasser les 12 ans<sup>3</sup>.

En conclusion, le MLS est une tumeur bénigne, rare et souvent asymptomatique découverte fortuite. Les examens d'imagerie permettent le plus souvent d'évoquer le diagnostic. Le caractère compliqué, symptomatique ou volumineux du MLS doit faire indiquer une exérèse chirurgicale avec confirmation anatomopathologique. Ailleurs, la surveillance par l'imagerie est préconisée.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Haouas N, Sahraoui W, Saidi R, Lefi M, Saad H. Le myélolipome surrénalien. [Adrenal myelolipoma]. Prog. Urol. 2005; Jun;15(3):532-4.
2. Zidi B, Bouziani A, Louzir B, Boussema E, Ben Hamadi F, Machghoul S, et al. Les incidentalomes surrénaliens. A propos de 4 observations personnelles. [Adrenal incidentalomas. Apropos of 4 personal case reports]. Tunis.Med. 1995; Oct;73(10):391-404.
3. Daneshmand S, L Quek M. Adrenal myelolipoma: Diagnosis and management. Urol.J. 2006; Spring;3(2):71-4.
4. Ajbal M, Kafih M, Ridai M, Zerouali ON. Myélolipome surrénalien: Une observation. [Adrenal myelolipoma. Report of a case.] Presse Med. 1994; Feb;;23(4):183.
5. El Mejjad A, Fekak H, Dakir M, Sarf I, Manni A, Meziane F. Myélolipome surrénalien géant. [Giant adrenal myelolipoma]. Prog.Urol. 2004; Feb;14(1):81-4.
6. Hofmockel G, Dammrich J, Manzanilla Garcia H, Frohmuller H. Myelolipoma of the adrenal gland associated with contralateral renal cell carcinoma: Case report and review of the literature. J.Urol. 1995; Jan;153(1):129-32.
7. El Mezni F, Zermani R, Touati A, Zakraoui A, Chebil M, Dziri C, et al. Le myélolipome surrénalien. A propos de 3 cas. [Adrenal myelolipoma. Apropos of 3 cases]. J.Urol. (Paris). 1995;101(4):203-6.
8. Hoeffel CC, Kowalski S. Giant myelolipoma of the adrenal gland: Natural history. Clin.Radiol. 2000; May;55(5):402-4.
9. Rocher L, Youssef N, Tasu JP, Paradis V, Blery M. Adrenal pheochromocytoma and contralateral myelolipoma. Clin.Radiol. 2002; Jun;57(6):535-7.
10. Kenney PJ, Wagner BJ, Rao P, Heffess CS. Myelolipoma: CT and pathologic features. Radiology. 1998; Jul;208(1):87-95.
11. Kalidindi RS, Hattin L. Bilateral giant adrenal myelolipomas. Abdom.Imaging. 2006; Jan-Feb;31(1):125-7.
12. Meaglia JP, Schmidt JD. Natural history of an adrenal myelolipoma. J.Urol. 1992; Apr;147(4):1089-90.
13. Goldman HB, Howard RC, Patterson AL. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma. J.Urol. 1996; Feb;155(2):639.
14. Cyran KM, Kenney PJ, Memel DS, Yacoub I. Adrenal myelolipoma. AJR Am.J.Roentgenol. 1996; Feb;166(2):395-400.
15. Romano G, Cocchiara G, Calderone F, Buscemi G, Gioe FP, Alongi G, et al. Trattamento laparoscopico del mielolipoma surrenalico: Caso clinico e revisione della letteratura. [Laparoscopic treatment of adrenal myelolipoma: Case report and review of the literature]. G.Chir. 2006; May;27(5):228-31.
16. El Atat R, Sfaxi M, Ben Slama, M.R. et al. Adrenal myelolipoma: Diagnosis and management. Arab J.Urol. 2006;4:22-5.

**ABSTRACT**

**Adrenal Myelolipoma: A Rare Entity**

Adrenal myelolipoma is a rare, benign, non-functioning and often asymptomatic tumor of the adrenal gland. It may be complicated by pain or retroperitoneal hemorrhage. Diagnosis is mostly based on medical imaging which also helps to differentiate it from other adrenal incidentalomas by demonstrating its adipose composition. The treatment of choice for complicated, symptomatic or large adrenal myelolipomas is surgical excision. We report the case of a large adrenal myelolipoma in a 44-year-old male patient treated surgically.