

М.Е. Белошицкий, А.П. Калинин, О.П. Богатырев,
Г.А. Полякова, Л.Б. Денисова, Е.А. Степанова
МИЕЛОЛИПОМЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ
*Московский областной научно-исследовательский
клинический институт им. М.Ф. Владимирского*

Проанализированы 14 клинических наблюдений больных (женщин – 10, мужчин – 4) 25 – 68 лет, оперированных по поводу миелолипомы надпочечников в отделении хирургической эндокринологии МОНИКИ в 1995 – 2007гг. При обследовании, наряду с рутинными анализами, оценивались комплекс гормональных показателей, суточный мониторинг АД, проводились ультразвуковое исследование, рентгено-компьютерная томография (РКТ) или магнитно-резонансная томография (МРТ). Установлено, что миелолипома - редкая опухоль, состоящая из зрелой жировой и кроветворной ткани клинически проявляющаяся болевым синдромом. Показанием к операции являются: выраженный болевой синдром, большие размеры опухоли, псевдоинвазивный рост, наличие ассоциированных с миелолипомой надпочечниковых эндокринопатий. При отсутствии клинических проявлений и относительно небольших размерах опухоли (до 6 см) возможно динамическое наблюдение.

Ключевые слова: миелолипома надпочечника, адrenaлэктомия, болевой синдром.

M.E. Beloshitsky, A.P. Kalinin, O.P. Bogatyriov,
G.A. Polyakova, L.B. Denisova, E.A. Stepanova
ADRENAL MYEOLIPOMAS

Fourteen clinical observations of patients (women - 10, men - 4) aged 25-68 operated for adrenal myelolipoma analyzed at the Department of Surgical Endocrinology "MONIKI" in 1995-2007. Alongside with routine investigation a complex of hormonal parameters, ultrasonic research, abdominal computer tomography (CT) or magnetic resonance imaging (MRI) were carried out. Myelolipoma is a rare tumour consisting from mature lipomatous and hemopoietic tissue clinically becomes apparent with painful syndrome. The indications to operation are as follows: the expressed painful syndrome, great sizes of a tumour, pseudoinvasion growth and hormonal disturbances associated with myelolipoma of adrenal glands. In the absence of clinical symptoms and relatively small sizes of a tumour (up to 6 sm) dynamic observation is recommended.

Key words: adrenal myelolipoma, adrenalectomy, painful syndrome.

Миелолипома - редкая опухоль, состоящая из зрелой жировой и кроветворной ткани в различных пропорциях, встречающаяся у 0,3-0,5% больных с новообразованиями надпочечников. Впервые данную патологию описал Gierke в 1905г [4]. Существует несколько гипотез возникновения миелоидной ткани в надпочечнике: деление клеток костного мозга, оставшихся с эмбрионального периода; эмболия клеток костного мозга в надпочечник; трансформация клеток – предшественниц под воздействием провоцирующих факторов (стресс, инфекции, ожоговая болезнь, ожирение, сахарный диабет и др.) [3,6].

Насколько потенциально опасна миелолипома и в каких случаях показано оперативное лечение? С одной стороны, она относится к доброкачественным гормонально-неактивным опухолям, в связи с чем ряд авторов считает оправданным динамическое наблюдение [5,7], с другой – миелолипома достаточно часто достигает больших размеров, обладает псевдоинвазивным ростом и как следствие проявляется выраженным болевым синдромом. Также возможно развитие некроза опухоли, сопровождающегося внутренним кровотечением [2,9]. Описаны случаи ассоциации миелолипомы с кортикальными опухолями либо с гиперплазией коры надпочечников, прояв-

ляющимися различными эндокринными синдромами (Кушинга, гиперальдостеронизма) [1,8].

Цель работы – на основании ретроспективного анализа результатов обследования больных с миелолипомой надпочечников уточнить клинические, функциональные и структурные особенности, позволяющие установить характер опухоли до операции и оптимизировать тактику лечения.

Материалы и методы

В 1995 – 2007гг на обследовании и лечении в отделении хирургической эндокринологии МОНИКИ находились 14 больных (женщин – 10, мужчин – 4) 25 – 68 лет средний возраст ($52 \pm 13,5$ года) с верифицированной после операции миелолипомой надпочечников. Наряду с рутинными исследованиями определялся гормональный профиль, проводились УЗИ, МРТ, РКТ. УЗИ проводили на аппаратах "Aloka-SSD-1700", "Aloka-SSD-680" (Япония) с конвексными датчиками частотой 3,5 Мгц, РКТ – на томографе "СТ MAX" фирмы "General Electric", МРТ – на томографе "Signa Contur" фирмы "General Electric". Уровень гормонов в плазме или сыворотке крови определяли радиоиммунологическим или иммунохимическим методами, суточную экскрецию 17-ОКС - унифицированным методом

Портера-Сильбера в модификации М.А. Креховой, экскрецию свободного и конъюгированного кортизола в моче с помощью тест – набора, суточную экскрецию катехоламинов флуорометрическим унифицированным методом. У большинства больных (11) выполнялись «открытые» операции из торакофренолюмботомического или лапаротомического доступов с использованием стандартного набора хирургических инструментов для адреналэктомии, у 3 - эндовидеохирургические с помощью оборудования фирмы «Карл Шторц». Патологоанатомический диагноз основывался на макроскопической характеристике операционного материала и данных микроскопического исследования.

Результаты и обсуждение

Во всех 14 наблюдениях опухоль надпочечника была выявлена «случайно» при проведении УЗИ или РКТ в связи с болевым синдромом, хроническим холециститом, мочекаменной болезнью или при плановой диспансеризации. Большинство больных (10) госпитализированы в клинику после первичного выявления опухоли, а 4 - для этапного обследования (динамическое наблюдение 1 – 7 лет).

Основным клиническим проявлением у 8 (57%) больных с опухолью надпочечника, размеры которой превышали 6см, являлся болевой синдром различной степени выраженности. У 7 (50%) выявлялась длительно существующая артериальная гипертензия (у 4 – стабильная, у 3 – кризовая), у 4 (29%) – ожирение 2-3-й степени с наличием в одном случае множественных липом передней брюшной стенки.

При исследовании гормонального гомеостаза у 11 больных показатели существенно не отличались от вариаций нормы, в связи с чем, выявляемое новообразование надпочечника расценивалось как гормонально-неактивное. Из 7 больных, у которых выявлялась артериальная гипертензия, у 1 зафиксированы лабораторные признаки (гипокалиемия, гипоизостенурия, гиперальдостеронемия, сниженная активность ренина плазмы), заставившие предполагать первичный гиперальдостеронизм (ПГА), еще у одного – феохромоцитому (повышение экскреции катехоламинов и их метаболитов в 2-3 раза на фоне кризового течения артериальной гипертензии). У 1 больной с избыточной массой тела и кушингоидным внешним видом на фоне нормальных показателей АКТГ отмечена умеренная гиперкортизолемиа, не подавлявшаяся малыми дозами дексаметазона, что не позволяло исключить латентный адреногиперкортицизм.

В плане топической диагностики УЗИ проведено 14 больным, РКТ – 12, МРТ – 2. У 11 больных объемный процесс определялся в правом надпочечнике, у 2 – в левом, у 1 имела место двусторонняя локализация. Размеры миелолипомы варьировали от 3,5 до 10см в диаметре (средний размер $6,8 \pm 1,9$ см). Из 4 больных, находившихся под динамическим наблюдением от 1 года до 7 лет, у 3 отмечена тенденция к росту опухоли. В одном наблюдении ее размеры за 5 лет увеличились на 3 см (с 3 до 6см), в другом за 1,5 года на 2 см (с 5 до 7см), в третьем за 1 год на 1,5 см (с 8 до 9,5см). У одной больной существенной тенденции к росту опухоли не отмечено (за 7 лет размеры изменились с 3,5 до 4 см в диаметре).

В большинстве наблюдений при УЗИ миелолипомы характеризовались повышенной эхогенностью, четкими, ровными контурами и имели однородную структуру (рис. 1).



Рис.1. УЗИ миелолипомы правого надпочечника (размер 4 см в диаметре). Опухоль повышенной эхогенности, с четкими, ровными контурами однородной структуры.

В 3 случаях выявлялись кальцинаты, в двух из них локализовавшиеся по периферии опухоли с обызвествлением капсулы (в связи с травмой поясничной области в анамнезе подозревалась организовавшаяся гематома), а в одном – в ее толще. Еще в одном случае миелолипома состояла из 2 узлов (6 и 4 см в диаметре), смещающих почку и частично сдавливающих нижнюю полую вену (НПВ), в связи с чем, не исключался злокачественный рост новообразования (рис. 2).

По данным УЗИ миелолипома заподозрена в 5 из 14 наблюдений.

При РКТ миелолипомы в большинстве наблюдений определялись как новообразования жировой плотности (ниже 15 ед.Н) относительно однородной структуры, без признаков инвазивного роста (в 2 наблюдениях определялось смещение почки и умеренное сдавление НПВ) (рис.3).

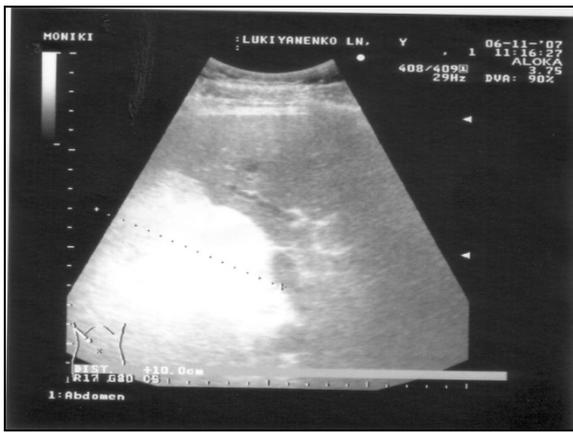


Рис.2. УЗИ миелойлипомы правого надпочечника (размер – 10см в диаметре). Гиперэхогенная опухоль, состоящая из 2 узлов, смещающая почку и частично сдавливающая нижнюю полую вену.

В 3 наблюдениях, наряду с участками жировой плотности определялись более плотные включения с единичными кальцинатами, в одном выявлялся кистозный участок, а еще в одном опухоль состояла из нескольких узлов. Отличительной особенностью всех миелойлипом при РКТ-ангиографии явилось отсутствие накопления опухолью контраста.

МРТ также четко позволяла оценивать структуру опухоли. На T1-взвешенных изображениях миелойлипомы выглядели как гетерогенные новообразования с высокой интенсивностью сигнала соответствующей жировой ткани (рис.4).



Рис. 3. РКТ миелойлипомы правого надпочечника (размер – 10см в диаметре). Опухоль низкой плотности (от -35 до -50ед.Н), относительно однородной структуры интимно прилежит к печени и смещает правую почку.

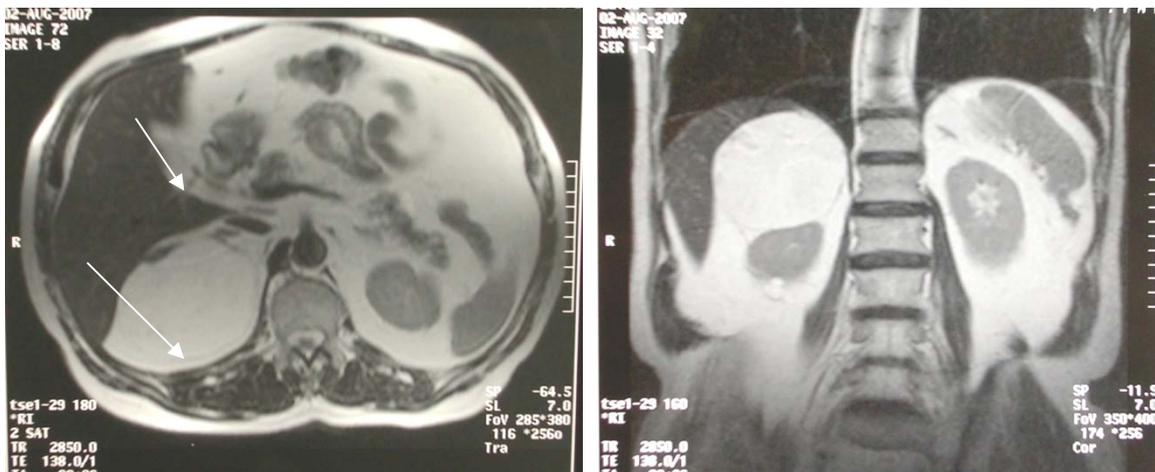


Рис.4. МРТ (T1-взвешенное изображение) правого надпочечника (размер – 8см в диаметре). Гетерогенная опухоль с высокой интенсивностью сигнала соответствующей жировой ткани без признаков инвазивного роста.

РКТ и МРТ по сравнению с УЗИ оказались наиболее информативными в диагностике миелойлипом, так как позволяли получить характеристики, подтверждающие наличие в опухоли жирового компонента.

Таким образом, по результатам комплексного обследования, ведущими методами которого следует признать РКТ и МРТ, выяв-

ленная опухоль надпочечника у 13 больных была расценена как миелойлипома, ассоциированная в 1 наблюдении с ПГА и в 1 с латентным синдромом Кушинга. В наблюдении, в котором предполагалась феохромоцитома (кризовая артериальная гипертензия, повышенный уровень катехоламинов в суточной моче, выраженная неоднородность структуры

опухоли с наличием кистозной полости при РКТ), миелолипома была верифицирована только после операции.

Все больные оперированы. Показаниями к операции являлись: у 8 - выраженный болевой синдром, у 3 - тенденция к росту опухоли, у 2 - наличие клинических и лабораторных проявлений, характерных для ПГА и латентного синдрома Кушинга, у 1 - подозрение на феохромоцитому.

У 9 больных использовался «открытый» торакофренолюмботомический доступ к надпочечникам. У 8 независимо от размеров новообразования производилась адреналэктомия с опухолью. В 1 наблюдении при наличии миелолипомы размером 7 см в диаметре, исходившей из надпочечника, большая часть которого была визуально не изменена, произведена его субтотальная резекция с удалением опухоли. В 4 наблюдениях адреналэктомия дополнялась биопсией почки для уточнения генеза артериальной гипертензии. У 2 больных выполнялись симультанные операции из

лапаротомного доступа – у одного из них адреналэктомия в связи с желчно-каменной болезнью дополнялась холецистэктомией, у другого – в связи с опухолью селезенки (гемангиома D=6см) спленэктомией. Эндоскопическая (лапароскопическая) адреналэктомия при миелолипоме относительно небольших размеров (D<6 см) проводилась в 3 наблюдениях.

Интраоперационных осложнений при использовании эндовидеохирургической и «открытой» методики адреналэктомии не наблюдалось. Послеоперационное осложнение (поверхностное нагноение раны) развилось у 1 больного. Летальных случаев не было.

Морфологическая верификация миелолипомы надпочечников не вызывала затруднений. Макроскопически опухоль, как правило, была представлена хорошо отграниченным узлом мягкой консистенции ярко желтого цвета (жировая ткань) с вкраплением очагов красного цвета (гемопозитическая ткань) (рис. 5).



Рис. 5. Макпрепарат миелолипомы.
Опухоль состоит из участков ярко желтого цвета (жировая ткань) с вкраплением очагов красного цвета (гемопозитическая ткань).

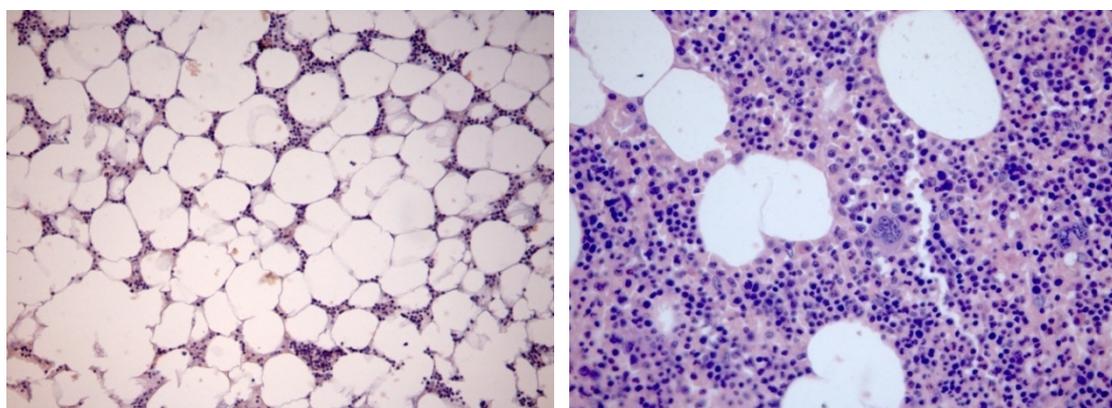


Рис. 6. Гистологический препарат миелолипомы (окраска гематоксилином и эозином).
Гистоструктура опухоли представлена зрелой жировой тканью (крупные светлые клетки) и костно-мозговыми гемопозитическими элементами (группы синих клеток).
а – преобладает жировой компонент опухоли, б – гемопозитический.

Соотношение жировой и гемопоэтической ткани было различным, от этого зависел и основной «цвет» опухоли

Гистоструктура опухоли была представлена зрелой жировой тканью и костномозговыми гемопоэтическими элементами. В разных сочетаниях обнаруживались 3 линии гемопоэза – эритроидный, гранулоцитарный и мегакариоцитарный. В большинстве наблюдений (12) жировой компонент опухоли преобладал над клетками гемопоэза и лишь в 2 наблюдениях – наоборот (рис. 6 а, б).

Фиброз стромы и вторичные дистрофические изменения (очаги некроза, кальцификаты), как правило, встречались в опухолях крупного размера. Во всех наблюдениях опухоль исходила из надпочечника, ткань которого была либо распластана на опухоли, либо интимно прилежала к ней. В 2 случаях (у больных с клиническими проявлениями ПГА и синдрома Кушинга) имелась выраженная гиперплазия коры надпочечника.

ЛИТЕРАТУРА

1. Al-Brahim N., Asa S. Myelolipoma with Adrenocortical Adenoma: An unusual Combination that can Resemble Carcinoma // *Endocr. Pathol.* -2007.- Vol. 18. – P. 103-5.
2. Castillo O.A., Vitagliano G., Cortes O. et.al. Laparoscopic adrenalectomy for adrenal myelolipoma // *Arch. Esp. Urol.* -2007.- Vol.60. – P.217-21.
3. Daneshmand S., L Quek M. Adrenal myelolipoma: diagnosis and management // *Urol. J.* -2006.- Vol. 3. - P. 71-4.
4. Han M., Burnett A.L., Fishman E.K. et al. The natural history and treatment of adrenal myelolipoma // *J. Urol.* – 1997. – Vol. 157. – P. 1213.
5. Meyer A., Behrend M. Presentation and therapy of myelolipoma // *Int. J. Urol.* -2005.- Vol. 12. – P. 239-43.
6. Patel V.G., Babalola O.A., Fortson J.K. et. al. Adrenal myelolipoma: report of a case and review of the literature // *Am. Surg.* -2006.- Vol. 72. – P.649-54.
7. Polamaung W., Wisedopas N., Vasinanukorn P. et al. Asymptomatic bilateral giant adrenal myelolipomas: case report and review of literature // *Endocr. Pract.* – 2007.- Vol. 13. – P.667-71.
8. Sakaki M., Izaki H., Fukumori T. et. al. Bilateral adrenal myelolipoma associated with adrenogenital syndrome // *Int. J. Urol.* – 2006.- Vol. 13. – P. 801-2.
9. Schaeffer E.M., Kavoussi L.R. Adrenal myelolipoma // *J. Urol.* -2005.- Vol. 173. – P. 1760 -64.

Заключение

Миелолипома – редкая опухоль, клинически проявляющаяся болевым синдромом. Ее диагностика основывается на данных РКТ и МРТ, позволяющих установить структурный (жировой) характер опухоли. Показанием к операции являются: выраженный болевой синдром, большие размеры опухоли, псевдоинвазивный ее рост, наличие ассоциированных с миелолипомой клинических и лабораторных проявлений надпочечниковой эндокринопатии.

При отсутствии клинических проявлений и относительно небольших размерах опухоли (до 6 см) возможно динамическое наблюдение. Выявление тенденции к росту миелолипомы является показанием к адреналэктомии, при этом возможно в ряде наблюдений использование эндовидеохирургических методов.