



## ADRENAL GLAND PATOLOJİLERİ 2

Elif GÜNDOĞDU<sup>1</sup>, Behice Kaniye YILMAZ<sup>2</sup>

## HEMANJİYOM

Adrenal hemanjiyomlar, literatürde ilk kez 1955 yılında Johnson ve Jeppesen tarafından tanımlanmış oldukça nadir görülen, vasküler endotel orjinli, non-adenomatöz lezyonlardır (1). Ortalama görülme yaşı 59 olup kadınlarda erkeklere göre yaklaşık 1.7 kat daha fazla sıklıkta izlenmektedir (2). Genellikle tek taraflı gözlenirken nadiren çift taraflı da olabilir (3). Lezyonların ortalama boyutu 10 cm olmakla birlikte 35 cm'ye kadar büyüyebilmektedir (4). Adrenal hemanjiyomlar genellikle hormon aktif değildir. Asemptomatik olup insidental olarak saptanırlar. Ancak büyük boyutlara ulaştıklarında lokal bası etkilerine bağlı epigastrik alanda veya flank bölgesinde ağrı ve dolgunluk şikayetine neden olurlar (5). Nadir ancak fatal olabilen prezentasyonları ise spontan rüptürlerine bağlı gelişen retroperitoneal hematomdur.

Adrenal hemanjiyomlar kanla dolu dilate vasküler boşluklardan oluşur, görüntüleme bulguları da bu histopatolojik özellikleri ile ilişkilidir (5). Ultrasonografi (USG) bulguları spesifik değildir. Kontrastsız bilgisayarlı tomografide (BT) heterojen iç yapıda gözlenen lezyonlar kontrast sonrası

alınan dinamik incelemelerde erken, periferik, kesintili kontrastlanma gösterip, dinamik incelemenin geç faz görüntülerinde merkeze doğru progresif artan kontrastlanma gösterirler (5). Abdominal aorta ile tüm fazlarda izodens olma eğilimindedir. Dilate vasküler yapıların içindeki flebolitlere bağlı kalsifikasyonların, adrenal hemanjiyomların %28-87'sinde görüldüğü bildirilmiştir (6). Ancak kalsifikasyon hemanjiyom için spesifik olmayıp adrenokortikal karsinom, tüberküloz, hemorajik kist ve teratomda da gözlenebilir (7). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) T1 ağırlıklı (T1A) görüntülerde karaciğere göre hipointens olarak izlenirler santral kesiminde kanama ya da kalsifikasyona bağlı hiperintens odak gözlenebilir. T2 ağırlıklı (T2A) görüntülerde ise hiperintens olarak izlenirler. Kontrastlanma özellikleri BT'de olduğu gibidir. Adrenal hemanjiyomların görüntüleme bulguları karaciğer hemanjiyomlarındaki kadar özgül olmayıp görüntüleme bulgularına göre malignite ekartasyonu her zaman mümkün değildir. İrregüler kontur özelliği ve lokal invazyon varlığı malignite için uyarıcı olmalıdır (7).

<sup>1</sup> Doç. Dr., Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Radyoloji Kliniği, elif\_basbay@hotmail.com

<sup>2</sup> Uzm. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD., behiceyilmaz@gmail.com

olan hastalarda, asemptomatik bir bireyde büyümüş bir adrenal bez varlığında, ekstramedüller hematopoez olasılığı akılda bulundurulmalıdır. Adrenalektomiden kaçınmak için doğrulayıcı bir biyopsi yapılması gereklidir (50).

## ADRENAL KALSİFİKASYON (WOLMAN HASTALIĞI)

Wolman Hastalığı lizozomal asit lipaz yetmezliği ile karakterize, otozomal resesif, nadir bir hastalıktır (52). Lizozomal asit lipaz, trigliserit ve kolesterol esterleri ayırmakla sorumlu olup eksikliğinde lipid esterleri karaciğer, dalak, ince barsak ve lenf nodlarını içeren birçok organda birikir (53). Lizozomal asit lipaz eksikliğinin infant döneminde fatal olan Wolman hastalığı ve daha hafif form olan, genellikle erişkin döneminde ortaya çıkan kolesterol ester depo hastalığı olmak üzere iki klinik formu bulunmaktadır (54). Wolman hastalığı ilk kez 1956'da kusma, ciltte solukluk ve adrenal kalsifikasyonu olan bir infantta tanımlanmıştır. Klinik belirtileri gelişme geriliği, ishal ve kusma ile hepatosplenomegali, lenfadenopati sonucu ortaya çıkan progresif abdominal distansiyondur. Akut infantil formda ölüm yaklaşık 6 ay içinde ortaya çıkar.

Görüntülemelerde her iki adrenal bezde, üçgen şekillerini korunduğu büyümenin eşlik ettiği punktat kalsifikasyonlar görülür (52). Vücudun diğer organlarında da tutulum olmasına rağmen neden sadece adrenal glandlarda kalsifikasyon olduğu bilinmemektedir. Literatürde atipik bazı örnekler olsa da adrenal bezde dens punktat ve granüler kalsifikasyonlar Wolman hastalığı için patognomonik olarak tanımlanmıştır (55). Adrenal kalsifikasyonlar Addison hastalığı, teratom, fibrom, nöroblastom, ganglionöroma, adrenal kist, karsinoma ve feokromastomada da görülür. Ancak hiçbirinde sürrenal bezlerde büyümenin eşlik ettiği ve normal şeklin korunduğu bilateral kurvilineer, kortikal kalsifikasyon ya da Wolman hastalığında kaydedilen karaciğer yağlanması ya da ince barsak duvar kalınlaşması gibi diğer bulgular görülmez (54).

### Kısaltmalar:

- USG : Ultrasonografi
- BT : Bilgisayarlı tomografi
- MRG : Manyetik rezonans görüntüleme

## KAYNAKLAR

1. Johnson CC, Jeppesen FB. Hemangioma of the adrenal. *J Urol.* 1955;74(5):573-577.
2. Noh JJ, Choi SH, Hwang HK et al. Adrenal cavernous hemangioma: a case report with review of the literature. *JOP.* 2014;15(3):254-257.
3. Heis HA, Bani-Hani KE, Bani-Hani BK. Adrenal cavernous haemangioma. *Singapore Med J.* 2008;49(9):e236-e237.
4. Tarchouli M, Boudhas A, Ratbi MB, et al. Giant adrenal hemangioma: Unusual cause of huge abdominal mass. *Can Urol Assoc J.* 2015;9(11-12):E834-E836.
5. Huang T, Yang Q, Hu Y, et al. Adrenal cavernous hemangioma misdiagnosed as pheochromocytoma: a case report. *BMC Surg.* 2021;21(1):210.
6. Edwards JP, Stuart HC, Urbanski SJ, et al. A rare cavernous hemangioma of the adrenal gland. *Int J Surg Case Rep.* 2014;5(2):52-55.
7. A Antonino, R Giorgio, DL Juliana et al. Adrenal cavernous hemangioma: which correct decision making process? *Acta Medica.* 2016;32:385.
8. Ates LE, Kapran Y, Erbil Y, et al. Cystic lymphangioma of the right adrenal gland. *Pathol Oncol Res.* 2005;11:242-244.
9. Solomou EG, Patriarheas GV, Mpadra FA et al. Asymptomatic adult cystic lymphangioma of the spleen: case report and review of the literature. *Magn Reson Imag (MRI).* 2003;21:81-84.
10. Ellis CL, Banerjee P, Carney E, et al. Adrenal lymphangioma: clinicopathologic and immunohistochemical characteristics of a rare lesion. *Hum Pathol.* 2011;42(7):1013-1018.
11. Issam R, Amine MM, Meriam T, et al. Lymphangioma-tous endothelial cyst of the adrenal gland: A case report. *Urol Case Rep.* 2021;39:101859.
12. Michalopoulos N, Laskou S, Karayannopoulou G, et al. Adrenal Gland Lymphangiomas. *Indian J Surg.* 2015;77(3):1334-1342.
13. Longo JM, Jafri SZ, Bis KB. Adrenal lymphangioma: a case report. *Clin Imaging.* 2000;24(2):104-106.
14. Elsayes KM, Mukundan G, Narra VR, et al. Adrenal masses: mr imaging features with pathologic correlation. *Radiographics.* 2004;24(1):73-86.
15. Sanal HT, Kocaoglu M, Yildirim D, et al. Imaging features of benign adrenal cysts. *Eur J Radiol.* 2006;60(3):465-469.
16. Ladenheim A, Tian M, Afify A, et al. Primary Angiosarcoma of the Adrenal Gland: Report of 2 Cases and Review of the Literature. *Int J Surg Pathol.* 2022;30(1):76-85.

17. Karetli LR, Katlein S, Siew S, et al. Angiosarcoma of the adrenal gland. *Arch Pathol Lab Med.* 1988;112:1163-1165.
18. Cancan G, Teksöz S, Demiryas S, et al. Adrenal angiosarcoma. *Turk J Surg.* 2018;34(2):146-148.
19. Ferrozzi F, Tognini G, Bova D, et al. Hemangiosarcoma of the adrenal glands: CT findings in two cases. *Abdom Imaging.* 2001;26(3):336-339.
20. Li XM, Yang H, Reng J, et al. A case report of primary adrenal angiosarcoma as depicted on magnetic resonance imaging. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(45):e8551.
21. Granger JK, Houn HY, Collins C. Massive hemorrhagic functional adrenal adenoma histologically mimicking angiosarcoma: report of a case with immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol.* 1991;15:699-704.
22. He C, Yang Y, Yang Y, et al. Teratoma of the adrenal gland: clinical experience and literature review. *Gland Surg.* 2020;9(4):1056-1064.
23. Bedri S, Erfanian K, Schwaitzberg S, et al. Mature cystic teratoma involving adrenal gland. *Endocr Pathol.* 2002;13:59-64.
24. Wang X, Li X, Cai H, et al. Rare Primary Adrenal Tumor: A Case Report of Teratomas and Literatures Review. *Front Oncol.* 2022;12:830003.
25. Lam AK. Lipomatous tumors in adrenal gland: WHO updates and clinical implications. *Endocr Relat Cancer.* 2017;24(3):R65-R79.
26. Gatcombe HG, Assikis V, Kooby D, et al. Primary retroperitoneal teratomas: a review of the literature. *J Surg Oncol.* 2004;86:107-113.
27. Ramakant P, Rana C, Singh KR, et al. Primary Adrenal Teratoma: An Unusual Tumor - Challenges in Diagnosis and Surgical Management. *J Postgrad Med.* 2018;64(2):112-114.
28. Assarrar I, Harhar M, Zerrouki D, et al. Primary adrenal mature teratoma: A rare case report and review of literature. *Ann Med Surg (Lond).* 2022;75:103422.
29. Lam KY, Lo CY. Adrenal lipomatous tumors: a 30 year clinicopathological experience at a single institution. *J Clin Pathol.* 2001;54:707-712.
30. Lange HP. Lipoma of the adrenal gland stimulating the signs of pheochromocytoma. *Ger Med Mon.* 1966;11(5):190-192.
31. Thway K, Fisher C. PEComa: morphology and genetics of a complex tumor family. *Ann Diagn Pathol.* 2015;19(5):359-368.
32. Bai Y, Li L, Zhang J, et al. Angiomyolipoma of the left adrenal gland: a case report and literature review. *Gland Surg.* 2021;10(5):1826-1831.
33. Yang Y, Hu J, Zhang J, et al. Angiomyolipoma of the adrenal gland: clinical experience and literature review. *Ann Transl Med.* 2020;8(10):654.
34. Zhao J, Sun F, Jing X, et al. The diagnosis and treatment of primary adrenal lipomatous tumors in Chinese patients: A 31-year follow-up study. *Can Urol Assoc J.* 2014;8(3-4):E132-136.
35. Wang R, Fan Q, Tian R. 18F-FDG PET/CT Imaging of Adrenal Liposarcoma. *Clin Nucl Med.* 2020;45(7):570-571.
36. Dobrindt EM, Saeger W, Bläker H, et al. The challenge to differentiate between sarcoma or adrenal carcinoma-an observational study. *Rare Tumors.* 2021;13:20363613211057746.
37. Shivalingaiah P, Kumar P, Bajoria S. Adrenal schwannoma treated with open adrenalectomy: a case report. *Indian J Surg Oncol.* 2017;9(1):83-85.
38. Incampo G, Di Filippo L, Grossrubatscher EM, et al. Adrenal schwannoma: why should endocrinologists be aware of this uncommon tumour? *Endocrine.* 2022;75(3):684-697.
39. Zhou W, Zhu Y, Zhang L, et al. Sonographic appearances of adrenal schwannomas. *J Clin Ultrasound.* 2019;47(1):3-8.
40. Tang W, Yu XR, Zhou LP, et al. Adrenal schwannoma: CT, MR manifestations and pathological correlation. *Clin Hemorheol Microcirc.* 2018;68(4):401-412.
41. Zhang YM, Lei PF, Chen MN, et al. CT findings of adrenal schwannoma. *Clin Radiol.* 2016;71(5):464-470.
42. Pişkinpaşa S, Akoğlu H, Coşkun EY, et al. Adrenal Insufficiency in a Patient with End Stage Renal Disease due to Secondary Amyloidosis. *Turk Neph Dial Transpl* 2013;22(3):310-312.
43. Scott PP, Scott WW, Jr, Siegelman SS. Amyloidosis: an overview. *Semin Roentgenol.* 1986;21:103-112.
44. Kawashima A, Alleman WG, Takahashi N, et al. Imaging evaluation of amyloidosis of the urinary tract and retroperitoneum. *Radiographics.* 2011;31(6):1569-1582.
45. Haaga JR, Boll D. CT and MRI of the whole body. *Mosby.* 2009 ISBN:0323053750.
46. C. Korkmaz, M. Kebapçı. Addison's Disease Associated with Widespread Abdomino-pelvic Visceral Calcification Due to Secondary Amyloidosis: a Case Report. *Acta Radiologica.* 2004;45(8): 800-802.
47. Georgiades CS, Neyman EG, Francis IR, et al. Typical and atypical presentations of extramedullary hematopoiesis. *AJR. American journal of roentgenology.* 2002;179(5):1239-1243.
48. Karami H, Kosaryan M, Taghipour M, et al. Extramedullary hematopoiesis presenting as a right adrenal mass in a patient with Beta thalassemia. *Nephro-urology monthly.* 2014;6(5): e19465.
49. Castelli R, Graziadei G, Karimi M, et al. Intrathoracic masses due to extramedullary hematopoiesis. *Am J Med Sci.* 2004;328(5):299-303.
50. Banerji JS, Kumar RM, Devasia A. Extramedullary hematopoiesis in the adrenal: Case report and review of literature. *Can Urol Assoc J.* 2013;7(5-6):e436-8.
51. Orphanidou-Vlachou E, Tziakouri-Shiakalli C, Georgiades CS. Extramedullary hematopoiesis. *Semin Ultrasound CT MR.* 2014;35(3): 255-262.
52. Harrison RB, Francke P. Radiographic findings in Wolman's disease. *Radiology.* 1977;124(1):188.
53. Fulcher AS, Das Narla L, Hingsbergen EA. Pediatric case of the day. Wolman disease (primary familial xanthomatosis with involvement and calcification of the adrenal glands). *Radiographics.* 1998;18(2):533-535.
54. Ozmen MN, Aygun N, Kilic I, et al. Wolman's disease: ultrasonographic and computed tomographic findings. *Pediatr Radiol.* 1992;22:541- 542.
55. Hill SC, Haag JM, Dwyer A J, et al. CT findings in acid lipase deficiency: Wolman disease and cholesteryl ester storage disease. *J Comput Assist Tomogr.* 1983;5:815-818.