

E. Mantrana
L. Carrasco
R. Garrido

Servicio de Ginecología y Obstetricia
Hospital Universitario de Valme
Sevilla

Correspondencia:

Dr. L. A. Carrasco Nestal
Servicio de Ginecología y Obstetricia
Hospital Universitario de Valme
Carretera de Cádiz, s/n
41014 Sevilla

Fecha de recepción: 9/11/99

Aceptado para publicación: 20/6/00

Tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares

423

Tumor of the genital cords with annular tubules

Mantrana B, Carrasco L, Garrido R. Tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares. *Prog Obstet Ginecol* 2000; 43:423-425.

INTRODUCCIÓN

El tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares es una neoplasia ovárica muy infrecuente. Siendo clásicamente incluido en la categoría de «tumores del estroma sexual inclasificables», es considerado un tumor con entidad propia, diferenciándose de los de la granulosa y de Sertoli-Leidyg tanto desde el punto de vista microscópico como ultraestructural^(1,2).

Este tumor se asocia frecuentemente y de forma característica con el síndrome de Peutz-Jeghers, lo que condiciona su presentación clínica, características anatomopatológicas y pronóstico. Es un hecho que en casi todas las pacientes con este síndrome la lesión es un hallazgo casual en ovarios estudiados por otras razones, y además no se conoce ningún caso de comportamiento maligno⁽³⁾.

En contraposición, en pacientes sin dicho síndrome pueden encontrarse patrones de crecimiento asociados de tumor de células de la granulosa y/o Sertoli-Leydig, hecho que condiciona que alrededor del 40% tengan manifestaciones de hipersecreción estrogénica: hiperplasia endometrial, pseudopuber-

tad precoz isosexual, alteraciones menstruales. Se ha descrito un caso de virilización leve. Está constatado que al menos una quinta parte de estos tumores tienen comportamiento maligno, y las recidivas pueden aparecer tras largos períodos libres de enfermedad⁽¹⁾.

Se presenta un caso de tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares con patrones asociados de tumor de células de la granulosa sin asociación al síndrome de Peutz-Jeghers en una niña de 10 años.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 10 años de edad que acude a Urgencias por dolor abdominal y metrorragia de 1 mes de evolución. No presenta antecedentes familiares ni personales de interés. La telarquia fue a los 8 años.

En la exploración física se observó un desarrollo normal de mamas y vello pubiano. Los genitales externos eran normales. Mediante palpación abdominal se objetiva la presencia de una masa de consistencia dura, inmóvil, que llega hasta tres traveses por debajo del ombligo. Se aprecia dicha masa en hipogastrio mediante tacto rectal.

424

La ecografía abdominal muestra un útero normal con endometrio de 5,5 mm de diámetro y una imagen quística multiloculada en región anexial izquierda de 118 por 86 mm con polo inferior de consistencia sólida. El ovario derecho no se visualiza. Se realiza un estudio de extensión a la paciente que incluye: marcadores tumorales: CA 125, CEA, CA 19,9 y AFP, resultando todos, excepto el CA 125, normales. El TAC informa de la existencia de una tumoración ovárica compatible con teratoma; sin imágenes que sugieran la existencia de adenopatías ilíacas, ni retroperitoneales ni imágenes metastásicas a nivel visceral.

Como tratamiento se decide realizar laparotomía exploradora con biopsia intraoperatoria de la tumoración de ovario izquierdo. Los hallazgos más destacables fueron los de un tumor dependiente de ovario izquierdo torsionado, no adherido ni a vísceras ni a pared pélvica. Existía escaso líquido libre en cavidad con las características macroscópicas de trasudado, y la anatomía patológica de la biopsia intraoperatoria informa de tumor de los cordones sexuales, probablemente benigno. El diagnóstico histopatológico definitivo fue de pieza de ooforectomía de 12,5 por 8 por 6 cms con tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares, con patrones asociados de tumor de células de la granulosa (macro y microfolicular). La citología de líquido de lavado peritoneal con ausencia de células neoplásicas y mesotelio reactivo.

DISCUSIÓN

El infrecuente tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares se caracteriza básicamente desde el punto de vista estructural por la presencia de túbulos anulares simples y complejos^(4,5). Los túbulos simples tienen forma de anillo, con el núcleo orientado hacia la periferia alrededor de un cuerpo hialino central constituido de material de membrana basal. Los mucho más numerosos túbulos complejos son estructuras redondeadas compuestas por anillos intercomunicados alrededor de múltiples cuerpos hialinos.

Estos tumores han sido incluidos por algunos observadores como tumores de la granulosa y/o de Sertoli-Leydig. Sin embargo, la presencia de los cuerpos de Call-Exner en los primeros y de túbulos elongados, así como filamentos de Charcot-Bottcher paranucleares en los segundos, confieren a cada tumor una entidad propia (Figs. 1, 2 y 3).

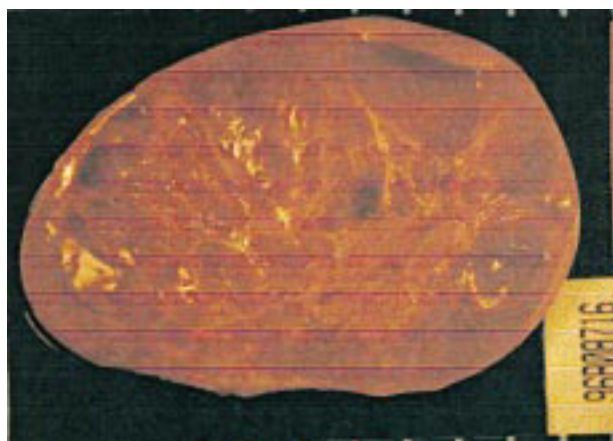


Figura 1. Superficie de corte tumoral con aspecto solidoquístico.

El tumor cordones sexuales con túbulos anulares varía tanto clínica como patológicamente, dependiendo de su asociación o no al síndrome de Peutz-Jeghers^(6,7) (tabla 1).

En estos pacientes sin asociación al síndrome de Peutz-Jeghers, lo cual es más infrecuente, los tumores son casi siempre unilaterales y normalmente forman masas palpables. Al menos la quinta parte de los tumores presenta un comportamiento maligno, con diseminación a través del sistema linfático⁽⁸⁻¹⁰⁾. Las recurrencias suceden a menudo tarde. Las asociaciones con tumor de células de la granulosa típicos son frecuentes: un 40% de las pacientes ha tenido manifestaciones de secreción estrogénica; la secreción de pro-

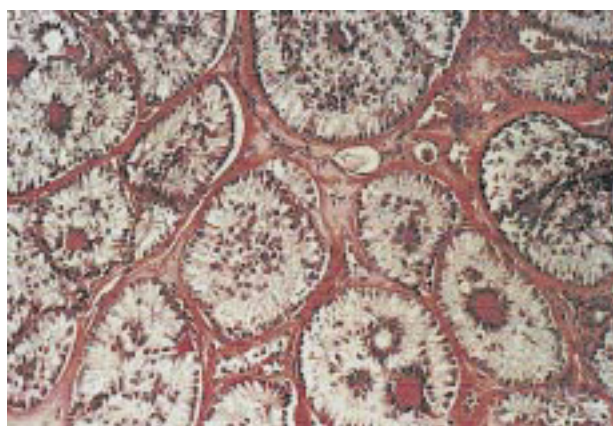


Figura 2. Aspecto histológico característico de las formaciones tubulares «verdaderas», ocupadas por material eosinófilo hialino central. (Hematoxilina-eosina, $\times 100$.)

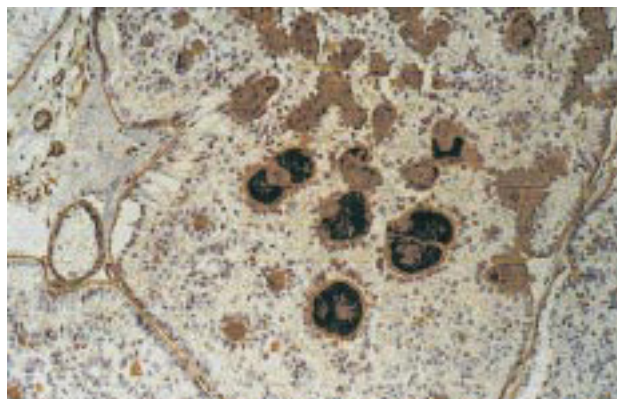


Figura 3. Marcaje con colágeno IV del material hialino intratubular.

gesterona, que puede asociarse con cambios decuales del endometrio, es relativamente común.

El tratamiento conservador, consistente en salpingo-ooforectomía unilateral y linfadenectomía pélvica y paraaórtica ipsilaterales, ha sido efectivo en la mayoría de casos. Los marcadores tumorales habituales, como CA-12 o CEA, no se han mostrado eficaces. Se ha descrito un caso en el que los niveles de inhibina y factor de inhibición Mulleriano (MIF) se correlacionaban con la presencia o no de enfermedad⁽¹⁰⁾.

No se ha establecido un tratamiento estándar de las metástasis. En la literatura aparecen casos en los

Tabla 1	Características diferenciadoras del tumor ovárico de los cordones sexuales con túbulos anulares según asociación o no al síndrome de Peutz-Jeghers	
	Asociado Sínd. de P-J	No asociado Sínd. de P-J
Bilateral	62%	5%
Visible macroscópica.	27%	75%
Tamaño	3 cm o menor	Grandes
Multifocalidad	82%	6%
Calcificaciones	62%	12%
Comportamiento maligno	0%	20%
Adenoma maligno de cérvix	15%	4%

Tomada de Kurman RJ. Blaustein's pathology of the female genital tract. Springer Verlag: New York, 1994; 816.

que se tratan con cirugía, quimioterapia o radioterapia^(1,11). La rareza de este tumor y los pocos casos existentes hacen prácticamente imposible el establecimiento de un protocolo de actuación unificado.

En nuestro caso, tras conocer el diagnóstico definitivo, sometemos a la paciente a seguimiento periódico, con revisiones clínicas y pruebas complementarias, en las que se incluyen, entre otras, la inhibina y el factor de inhibición Mulleriano (MIF).

Actualmente, transcurridos 38 meses desde la intervención quirúrgica, la paciente permanece asintomática y libre de enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

- Kurman RJ. Baustein's pathology of the female genital tract. Springer Verlag: New York; 1994. p. 783-847.
- Kalifat R, De Brux J. Ovarian sex cord tumor with annular tubules: an ultrastructural study. *Int J Gynecol Pathol* 1987;6:380-8.
- Matamala MF, Nogales FF, Lardelli P, Navarro N. Metastatic granulosa cell tumor with pattern of sex cord tumor with annular tubules. *Int J Gynecol Pathol* 1987;6:185-93.
- Fischer HP, Pascu F, Stambolis C. Sex cord tumor with annular tubules. Morphologic and clinical aspects of a rare ovarian tumor. *Pathologe* 1985;6:277-81.
- Astengo-Osuna C. Ovarian sex-cord tumor with annular tubules. Case report with ultrastructural findings. *Cancer* 1984;56:1070-5.
- Herruzo AJ, Redondo E, Pérez de Ávila I, Alemán M, Menjón S. Ovarian sex cord tumor with annular tubules and Peutz-Jeghers syndrome. *Eur J Gynaecol Oncol* 1990;11:141-4.
- Shen K, Wu PC, Lang JH, Huang RL, Tang MT, Lian LJ. Ovarian sex cord tumor with annular tubules: a report of six cases. *Gynecol Oncol* 1993;48:180-4.
- Ahn GH, Chi JG, Lee SK. Ovarian sex cord tumor with annular tubules. *Cancer* 1986;57:1066-73.
- Ruibal Francisco JL, Palomino Bueno MC, Rivilla Parra F, Ortega Medina L, Bueno Lozano G, Casado de Frías E. *An Esp Pediatr* 1998;48:409-11.
- Puls LE, Hamous J, Morrow MS, Chneyer A, MacLaughlin DT, Castracane VD. *Gynecol Oncol* 1994;54:397-401.
- Srivatsa PJ, Keeney GL, Podratz KC. Disseminated cervical adenoma malignum and bilateral ovarian sex cord tumors with annular tubules associated with Peutz-Jeghers syndrome. *Gynecol Oncol* 1994;53:256-64.