

Helena Millán^a
R. Ruiz-Jiménez^a
Ana Ruiz de la Parte^b
Álvaro Ruibal^c
Ricardo Sáinz^a

^aDepartamento de Obstetricia y Ginecología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

^bAnatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

^cMedicina Nuclear. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

Correspondencia:

Dr. R. Sáinz de la Cuesta.
Departamento de Obstetricia y Ginecología. Consulta 33.
Fundación Jiménez Díaz.
Avda. de los Reyes Católicos, 2. 28040 Madrid. España.
Correo electrónico: rsainz@fjd.es

Fecha de recepción: 29/11/05.

Aceptado para su publicación: 3/1/06.

Metástasis linfática subcapsular paraaórtica en tumor de los cordones sexuales con diferenciación anular

*Subcapsular paraaortic
lymphatic metastasis in a sex
cord tumor with anular tubules*

RESUMEN

Presentamos un caso de tumor ovárico de los cordones sexuales con diferenciación anular no asociado a síndrome de Peutz-Jegher, con micrometástasis en un ganglio paraaórtico. Se diagnosticó como hallazgo ecográfico en una paciente de 15 años que consultó por amenorrea primaria. Inicialmente se realizó una anexectomía unilateral, pero ante la anatomía patológica definitiva se practicó una segunda cirugía de estadificación preservando el útero y el anejo contralateral. Se decide una observación postoperatoria con controles periódicos ecográficos y de inhibina sérica. Tres años después la paciente está asintomática con ciclos menstruales regulares y libre de enfermedad.

PALABRAS CLAVE

Tumor ovárico. Cordones sexuales. Diferenciación anular. Metástasis para aórtica. Estadificación quirúrgica.

ABSTRACT

We present a case of ovarian sex cord tumor with annular tubules not associated with Peutz-Jeghers syndrome and with micrometastasis in a paraaortic node. The tumor was diagnosed as an ultrasonographic finding in a 15-year-old patient who consulted for primary amenorrhea. Unilateral annexectomy was initially performed but, in view of the definitive pathological analysis, a second surgical staging was performed with preservation of the uterus and contralateral adnexa. Postoperative follow-up consisted of periodic ultrasound examination and serum inhibin determinations. After 3 years of follow-up the patient is asymptomatic and disease free, with normal menstrual cycles.

KEY WORDS

Ovarian tumor. Sex cords. Anular tubules. Paraaortic metastasis. Surgical.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de los cordones sexuales suponen sólo un 8% de todas las neoplasias ováricas¹. Se dividen a su vez en tumores de la granulosa-teca, de Sertoli-Leydig, ginandoblastomas e inclassificados; dentro de estos últimos se incluyen los de diferenciación anular (SCTAT). Aproximadamente, el 35% de los pacientes con SCTAT están asociados al síndrome de Peutz-Jeghers (PJS)^{2,3}. Este síndrome, poco frecuente, es de transmisión autosómica dominante y se caracteriza por la presencia de pólipos hamartomatosos, pigmentación mucocutánea y, ocasionalmente, por la aparición de carcinomas del tracto gastrointestinal, mama o una mínima variante del adenocarcinoma de cérvix (adenoma maligno)⁴. Los SCTAT asociados a PJS son generalmente microscópicos; dos terceras partes son bilaterales o multicéntricos, y suelen tener un comportamiento benigno. Los SCTAT no asociados al PJS son casi siempre masas sólidas palpables, unilaterales y en un 20% de los casos pueden diseminarse por vía linfática⁵. Presentamos un SCTAT ovárico con metástasis microscópica paraaórtica, libre de enfermedad 3 años después de una cirugía conservadora y ausencia de terapia adyuvante.

CASO CLÍNICO

En octubre de 2000 atendimos en consulta a una mujer de 15 años, de raza caucasiana, nulípara, que acudía por amenorrea primaria. La exploración física indicaba un estadio II-III de Tanner de desarrollo sexual, y una masa pélvica. Mediante ecografía transvaginal se visualizaba en zona anexial derecha, una masa compleja de 6 x 5 cm, así como un ovario izquierdo y un útero normales, y ausencia de líquido libre intraperitoneal. La gonadotropina coriónica humana en sangre, α fetoproteína, antígeno carcinoembrionario, CA 19.9 y CA 125, estaban todos dentro de los límites de normalidad. Los valores séricos hormonales revelaron una folitropina (FSH) de 0,1 mU/ml, una lutropina (LH) de 0,34 mU/ml y un estradiol de 64 μ g/ml. Un mes más tarde realizamos una ooforectomía derecha mediante incisión de Pfannestiel. Encontramos una tumoración ovárica derecha de 6 cm, sólida, blanquecina y bien delimitada, sin otros hallazgos de interés.

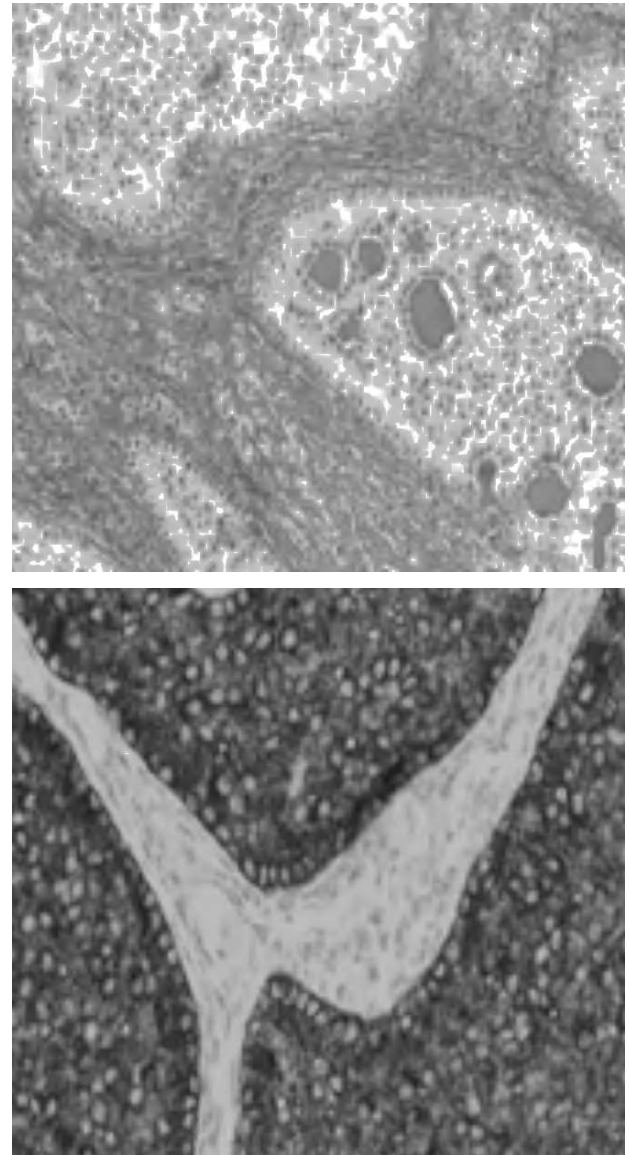


Figura 1. A: tumor con hematoxilina-eosina. B: tumor con inbibina.

El informe anatomopatológico definitivo informaba de un ovario de 88 g, blanquecino, brillante y de superficie lisa. Al corte se describía como una masa sólida, constituida por tejido pastoso amarillento con áreas de hemorragia, cubierta por una cápsula de 1-2 mm de grosor. El tumor estaba constituido por una proliferación de células de distinto tamaño y citoplasma claro, organizadas en racimos. Dentro de la células se podían ver estructuras anulares con mate-

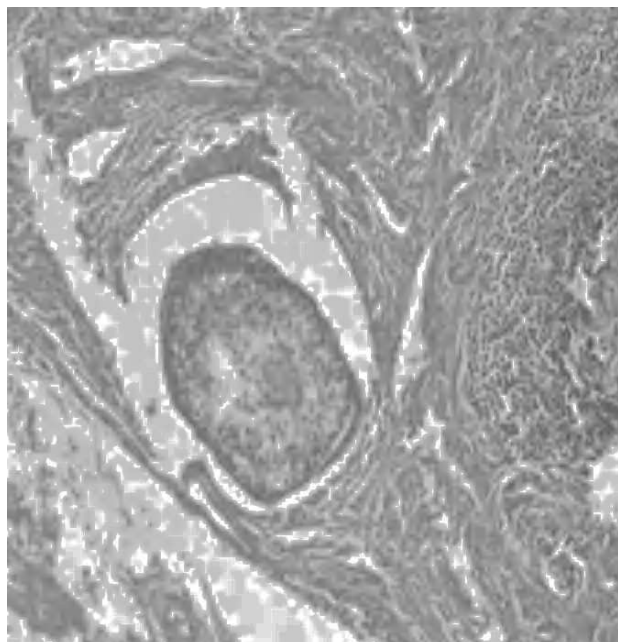


Figura 2. Metástasis subcapsular de ganglio paraaórtico.

rial eosinófilo parecidas a la membrana basal. Estas estructuras a su vez estaban rodeadas de células cilíndricas con núcleo pálido. Los nidos neoplásicos celulares estaban claramente diferenciados del estroma ovárico. Sin embargo, pudimos observar células en cadena dentro del mismo estroma. El tumor estaba bien encapsulado dentro de una cápsula fibrótica, en algunas áreas claramente preservado del parénquima ovárico. No se evidenció invasión capsular. Los análisis inmunohistoquímicos revelaron intensa positividad para la α -inhibina (fig. 1), positividad moderada para la vimentina y negativa para la queratina S-2.

Tres meses después de su presentación se llevó a cabo un estadificación por laparoscopia para obtener el diagnóstico anatomopatológico final, consistente en lavados peritoneales, omentectomía total, y linfadenectomías pélvica y paraaórtica derechas. Se aislaron 7 ganglios obturadores y 6 paraaórticos derechos; todos menos uno resultaron ser reactivos.

En uno de los ganglios paraaórticos se observó una micrometástasis subcapsular menor de 2 mm de células de los cordones sexuales con diferenciación anular (fig. 2). Los lavados y el epiplón fueron ambos negativos.

La paciente no recibió terapia adyuvante, y 2 meses más tarde tuvo su primer período menstrual. En el momento actual está viva y sin evidencia de enfermedad. El seguimiento que se llevó a cabo consistió en exploraciones pélvicas y valores séricos de inhibina cada 3-4 meses los primeros dos años, y cada 6 meses desde entonces.

DISCUSIÓN

Éste es un caso de SCTAT no asociado al síndrome de Peutz-Jegher, manifestado clínicamente por amenorrea, masa sólida unilateral y metástasis subcapsular de un ganglio paraaórtico, cuadrando perfectamente dentro del subgrupo de SCAT con potencial maligno. El tratamiento del SCAT es principalmente quirúrgico y cuando se producen recurrencias son a menudo tardías⁶. El tratamiento de las recidivas sigue siendo quirúrgico y en la mayoría de los casos se sigue por un largo intervalo de remisión.

Nosotros encontramos dos dilemas a la hora de decidir el tratamiento, el primero ante el diagnóstico accidental postoperatorio del SCTAT. En ese momento teníamos que decidir entre reoperar a la paciente y estadiar correctamente el tumor o bien simplemente observar. Dado que se trataba de un SCTAT no asociado al síndrome de Peutz-Jegher, y sabiendo que ese tipo de tumores diseminan por vía linfática en un 20% de los casos, optamos por llevar a cabo una cirugía de estadificación. Nuestro segundo dilema surgió cuando la metástasis subcapsular linfática fue diagnosticada. Dada la edad de la paciente, y sabiendo que este tipo de tumor está muy relacionado con los tumores de las células de la granulosa, y que son poco sensibles a la quimioterapia y a la radioterapia^{7,8}, optamos por la observación. Hay 2 marcadores tumorales para el seguimiento de los tumores de las células de la granulosa, inhibina^{9,10} y factor inhibidor mülleriano¹¹, que pueden usarse en los STCAT. En nuestro caso no contábamos con información preoperatoria de estos marcadores, pero usamos la inhibina para el seguimiento postoperatorio de la paciente.

Las pacientes con SCTAT del ovario deberían al menos ser estadiadas con linfadenectomía pélvica y paraaórtica unilaterales, y aquellas con metástasis microscópicas ser tratadas con cirugía conservadora y observación posterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bennigton JL, Ferguson BR, Haber, et al. Incidence and relative frequency of benign and malignant ovarian neoplasms. *Obstet Gynecol.* 1968;32:627-732.
2. Scully RE. Sex-cord tumor with annular tubules. A distinctive ovarian tumor of the Peutz-Jeghers syndrome. *Cancer.* 1970;25:1107-21.
3. The Third Classification of Tumours, Pathology and Genetics of tumours of the Breast and Female Genital Organs. Lyon: IARC Press; 2003.
4. Srivatsa PJ, Keeney GL, Podratz KC. Disseminated Cervical Adenoma Malignum and Bilateral Ovarian Sex Cord Tumours with Annular Tubules Associated with Peutz-Jegher Syndrome. *Gynec Oncol.* 1994;53:256-64.
5. Young RH, Welch WR. Ovarian Sex Cord Tumor with Annular Tubules: Review of 74 cases. *Cancer.* 1982;50:1384-402.
6. Miller BE, Barron BA, Wan JY, Delmore J, Silva EG, Gershenson DM. Prognostic Factor in adult Granulosa cell tumours of the Ovary. *Cancer.* 1997;79:1951-5.
7. Puls LE, Hamous J. Recurrent Ovarian Sex Cord Tumor with Annular Tubules: Tumor Marker and Chemotherapy Experience. *Gynec Oncol.* 1994;54:396-401.
8. Segal R, DePetrillo AD, Thomas G. Clinical review of adult Granulosa cell tumours of the Ovary. *Gynecol Oncol.* 1995;56:338-44.
9. Lappoh RE, Burger HG, Bouma J, Bangah M, Krans M, De Bruijn HW. Inhibin as a marker for Granulosa cell tumours. *N Engl J Med.* 1989;321:790-3.
10. Richi M, Howard LN, Bratthaavae GL, Tavassoli FA. Use of Monoclonal Antibody against Human Inhibin as a marker of Sex-cord-stromal tumours of the Ovary. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:583-9.
11. Gustafson ML, Lee MM, Scully RE. Mullerian Inhibiting Substance as a marker of Ovarian Sex-cord tumor. *The New England Journal of Medicine.* 1992;7:466-71.