

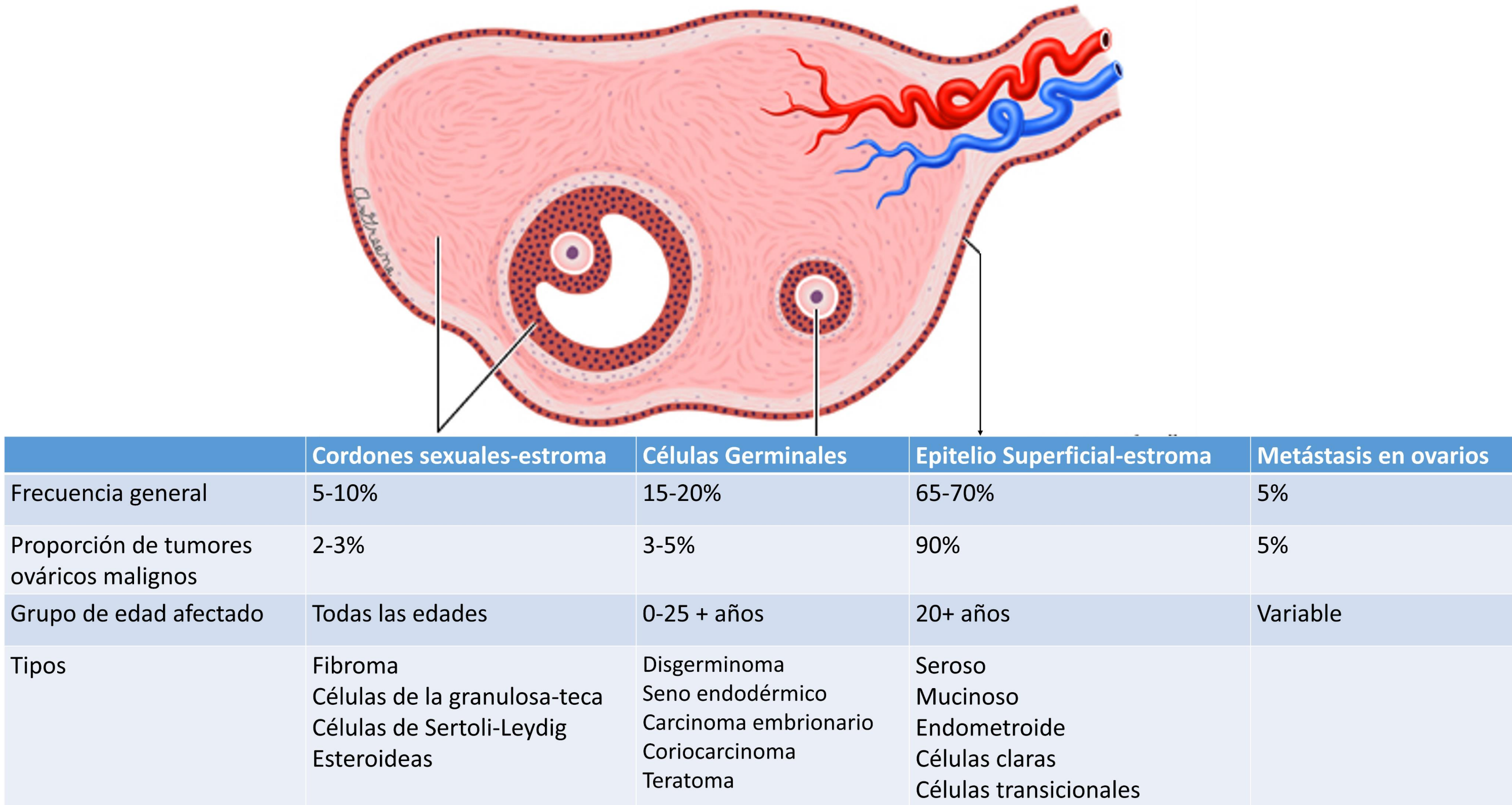
PUBERTAD PRECOZ PERIFÉRICA EN UNA NIÑA SECUNDARIO A TUMOR DE CORDONES SEXUALES CON TÚBULOS ANULARES

L. Espinoza Colíndres¹; G. Villatoro Godoy¹; S. Martínez Mejía² M. Castillo de Vera²
¹Hospital María de Especialidades Pediátricas, Tegucigalpa-Honduras.
²Pediatra de Equipo de Atención Primaria, Gran Canaria

INTRODUCCIÓN

El tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares (TCSTA) es una neoplasia del estroma gonadal muy poco frecuente. Representa 0.05-0.6% de las neoplasias ováricas. Con frecuencia se presenta en pacientes con el síndrome de Peutz-Jeghers. En estos casos condiciona su clínica y características anatomopatológicas presentando generalmente buen pronóstico. El diagnóstico de la lesión es muchas veces un hallazgo casual. Por el contrario, en pacientes sin dicho síndrome, muestra mayor riesgo de malignidad y suele caracterizarse por ser unilateral, de mayor tamaño, no presentar calcificaciones y tener patrones de crecimiento asociados a tumores de células de la granulosa y/o Sertoli-Leydig. Por este motivo, alrededor del 40% presentan manifestaciones de hipersecreción estrogénica como pubertad precoz isosexual.

Origen de tumores ováricos: frecuencia y distribución por edades



Hallazgos Quirúrgicos y Anatomía Patológica

- ❑ Cistectomía derecha laparoscópica, anatomía patológica: tumor de cordones sexuales con túbulos anulares.
- ❑ Ooforectomía derecha (18 días posterior a cistectomía), biopsia de ovario izquierdo, omento y líquido peritoneal.
- ❑ Anatomía patológica de pieza quirúrgica: ovario derecho, omento mayor y coagulo de líquido peritoneal con TCSTA. Líquido peritoneal y ovario izquierdo libre de tumor.

Tratamiento adyuvante

Quimioterapia: 4 ciclos con cisplatino, etopósido y bleomicina.

RESUMEN DEL CASO

Anamnesis: Niña de 6 años y 9 meses de edad con historia de 4 meses de botón mamario, sudor apocrino y aceleración de la velocidad de crecimiento.

EF: Talla 122 cm (p50-75), Tanner S4P1, piel sin lesiones, no malformaciones óseas.

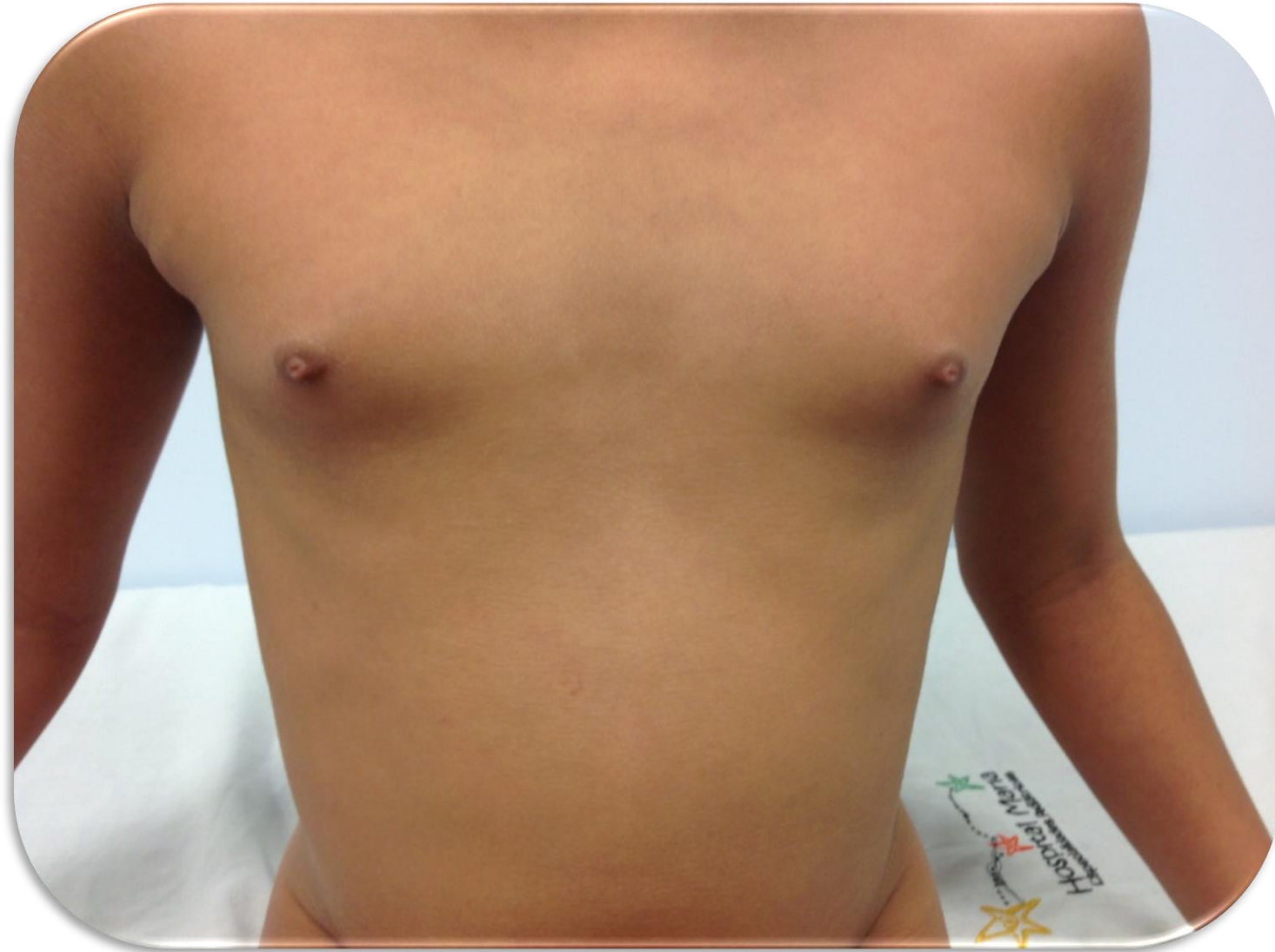
Pruebas complementarias

Edad ósea 10 años. Ultrasonograma pélvico: ovario derecho 3.9x3.8x2.4 cm, volumen 19.2 cc, múltiples quistes 4-18 mm ovario izquierdo 1.6x1.6x1.1 cm, volumen 1.6 cc

Resonancia magnética (RM) abdominal: múltiples quistes en ovario derecho, quiste pequeño en ovario izquierdo.

Pruebas hormonales

FSH 0,1 mIU/ml	LH 0,2 mIU/ml
Estradiol 27 pg/ml	Alfa fetoproteína 2 UI/ml (VN 0,5-5,5 UI/ml)
HCG beta 0.0 mIU/ml	Ag carcinoembrionario 0.3 ng/ml (0-10 ng/ml)
Estímulo con análogo GnRH: ausencia de respuesta en los niveles de LH y FSH	



Evolución

Control a los 7 meses postoperatorios con RM abdominal sin evidencia de metástasis, útero infantil, sin masas, engrosamiento peritoneal ni nódulos que sugieran metástasis al omento; ovario izquierdo no identificable. Clínicamente con regresión de tejido mamario.

Niveles hormonales postratamiento

Estradiol < 1.0 pg/ml	Progesterona < 10 ng/dl
FSH 6.2 mIU/ml	LH 0.99 mIU/ml
LDH 527 IU/L	Alfa fetoproteína 1,2 ng/mL
Inhibina B < 10 pg/ml (normal)	hormona antimülleriana (HAM) 2,2 ng/mL (VN 0,05- 10,40 ng/mL)

Estos valores reflejan buena respuesta al tratamiento pues niveles elevados de inhibina B y hormona antimülleriana suelen correlacionarse con la presencia de enfermedad.

CONCLUSIONES

- ❑ El tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares (TCSTA) es una neoplasia infrecuente que puede ocasionar pubertad precoz isosexual.
- ❑ En el caso que presentamos, su falta de asociación a síndrome de Peutz-Jeghers, puede determinar la aparición de recidivas tardías, por lo que requiere seguimiento a largo plazo.
- ❑ La presencia de niveles elevados de inhibina B y hormona antimülleriana suelen correlacionarse con presencia de enfermedad y/o recidiva