



## Ginecología y Obstetricia

© Sociedad Peruana de Obstetricia y Ginecología

**Ginecol. obstet.** 1998; 44 (2) : 138-139

### **Tumor de los cordones sexuales del ovario, con componente tubuloanular y metástasis retroperitoneal: comunicación de un caso y revisión de la literatura**

JOSÉ JERÓNIMO, OVIDIO CHUMBE, LUIS VEGA, ROSARIO INGUIL, ÉDGAR ENCINAS, CARLOS PÉREZ, ELEODORO DURAND

#### **Introducción**

Los tumores del estroma gonadal especializado son un grupo raro de neoplasias del ovario, de los cuales aproximadamente 10% está representado por el tumor de los cordones sexuales con componente tubuloanular (TCS-TA). Fue conocido inicialmente como tumor de Scully, por ser él quien lo describió en 1970, habiendo desde esa fecha hasta la actualidad pocas publicaciones en la literatura mundial. Un tercio de los casos se asocia con el Síndrome de Peutz-Jegher's (PJS). En caso no se asocie al SPJ, frecuentemente el tumor es de localización unilateral, de mayor tamaño al momento del diagnóstico y el riesgo de tener comportamiento maligno aumenta.

Presentamos el caso de una paciente sometida hace 15 años a extirpación de tumor de ovario derecho en otra institución, admitida en el Servicio de Ginecología por una tumoración al parecer dependiente de la esfera ginecológica. La laparatomía exploradora evidenció una tumoración en la superficie vesical y otra retroperitoneal adherida a la vena cava. El estudio anatomopatológico informó que ambas eran metástasis de TCS-TA de ovario. Se revisó las láminas de patología de la cirugía realizada 15 años antes, confirmándose que correspondía a la misma entidad.

#### **Caso clínico**

Paciente mujer de 45 años de edad, gesta 2, un parto, un aborto; último parto hace 13 años, luego del cual no vuelve a presentar periodos menstruales. Refiere haber sido sometida a extirpación de "quiste" de ovario derecho 15 años antes. Acude al consultorio debido a presentar dolor pélvico-abdominal desde hace aproximadamente 3 meses, el cual aumenta progresivamente. Al examen se aprecia una paciente obesa en buen estado general; a pesar del gran panículo adiposo se logra palpar una tumoración abdominopélvica de 15 cm de límites mal precisados y que impresiona estar en contacto con el fondo uterino. El dosaje de CA-125 fue normal, la ecografía muestra una tumoración de consistencia mixta que llega hasta 4 cm debajo del reborde costal derecho y que está en contacto con el fondo uterino. Se le realiza la paratomía exploradora y se encuentra útero de 9 cm, de aspecto normal, ausencia de anexo derecho, ovario izquierdo de aspecto hipotrófico. Adherida a la superficie de la vejiga se aprecia una tumoración sólida de 6 x 4 cm, la cual se logra extirpar fácilmente debido a que no infiltra la pared de dicho órgano. En el retroperitoneo se encuentra una tumoración de aproximadamente 20 x 20 cm que asienta sobre los grandes vasos y es poco móvil. Se decide diferir la cirugía definitiva hasta determinar la extensión de la tumoración retroperitoneal. La tomografía solicitada con este fin muestra una tumoración sólida heterogénea multinodular de 17 cm de diámetro mayor, que comprime y desplaza el riñón derecho; comprime y desplaza la vena cava inferior y está en íntimo contacto con los vasos ilíacos primitivos y músculo psoas del lado derecho. Luego de este estudio se decide reintervenir a la paciente, lográndose extirpar la tumoración completamente, para lo cual fue necesario también reseca el riñón derecho. El estudio anatomopatológico del tumor retroperitoneal y del tumor implantado en la superficie de la vejiga fue informado como TCS-TA. Se logró ubicar y revisar las láminas de patología de ooforectomía realizada 15 años antes, constatándose que se trataba de la misma entidad, por lo que se concluye que el cuadro actual es una recurrencia tardía de la enfermedad.

#### **Discusión**

Hasta la actualidad se sigue evaluando el posible origen del TCS-TA, siendo inicialmente establecido que provenía de las células de la granulosa<sup>1</sup>, pero en la actualidad se postula que puede iniciarse de células de Sertoli<sup>3</sup>. Este tumor fue descrito inicialmente por Scully en 1970<sup>1</sup>, y en el año 1973, la clasificación de la



Organización Mundial de la Salud lo añadió al grupo de tumores del estroma gonadal. Desde esa época se ha publicado pocos casos de esta neoplasia. Un tercio de estos tumores se asocia con el SPJ, siendo de esperarse en estos casos bilateralidad y multifocalidad, teniendo estos casos comportamiento benigno, y los tumores habitualmente de pequeño tamaño son detectados durante el trabajo diagnóstico del SPJ.

La paciente comunicada por nosotros no presentaba clínicamente, ninguna evidencia de SPJ. Según lo informado por Young y col<sup>2</sup> el riesgo de desarrollar comportamiento maligno en estos casos es mayor; según su serie, de 47 casos no asociados a SPJ, 7 tuvieron comportamiento maligno, siendo fatal en cuatro casos. También se sabe que en estos casos es de esperarse localización unilateral y tamaño mayor, habiendo una paciente en la cual el tumor llegó a medir 20 cm.

La edad promedio de las pacientes con TCS-TA sin el SPJ es de 34 años, según los reportes de Young<sup>2</sup> y Hart<sup>4</sup>, sobre un total de 33 casos; la cual es similar a la edad cuando nuestra paciente tuvo cirugía para extirpar el tumor inicial del ovario derecho.

Aparentemente esta neoplasia es de crecimiento lento, similar a lo que ocurre con otros tumores del estroma especializado del ovario, por lo que era de esperarse que esta paciente presente la recurrencia de la enfermedad 15 años después de la cirugía inicial. Lo más llamativo de este caso es el hecho que la recurrencia mayor de la enfermedad se encuentra a nivel del retroperitoneo, siendo pocos los informes de metástasis de esa localización<sup>2</sup>, encontrándose 2 caso similares, los cuales habían tenido extirpación de un tumor de ovario 10 y 15 años antes, respectivamente, pero en los cuales no se tuvo acceso a revisar las láminas de patología de la neoplasia primaria, como en nuestra paciente.

Esta neoplasia frecuentemente se le puede encontrar asociada a otros procesos neoforativos<sup>2,5,6</sup>, lo que es importante tener en cuenta al momento de realizar el trabajo diagnóstico. Otra característica a tener en cuenta es que algunas veces puede tener actividad hormonal estrogénica o androgénica<sup>7,8</sup>, por lo que inicialmente debuta con trastornos por dicho efecto<sup>9,10</sup>.

## Referencias bibliográficas

1. Scully RE. Sex cord tumor with annular tubules. A distinctive ovarian tumor of the Peutz-Jeghers syndrome. *Cancer* 1970; 25: 1107-21.
2. Young RH, Welch WR, Dickersin GR, Scully RE. Ovarian sex cord tumor with annular tubules. Review of 74 cases including 27 with Peutz-jegher, syndrome and four with adenoma malignum of the cervix. *Cancer* 1982; 50: 1384-1402.
3. Nomura K, Furusato M, Nikaido T, Aizawa S. Ovarian sex cord tumor with annular tubules Report of a case. *Acta Pathol Jpn* 1991; 41(9): 701-6.
4. Hart WR, Kumure N, Crissman JD. Ovarian neoplasm resembling sex cord tumors with annular tubules, *Cancer* 1980; 45: 2352-63.
5. Matseoane S, Moscovic E, Williams S, Huang JC. Mucinous neoplasm in the cervix associated with a mucinous neoplasm in the ovary and concurrent bilateral sex cord tumors with annular tubules immunohistochemical study. *Gynecol Oncol* 1991; 43(3): 300-4.
6. Podzaski E, Kaminski P, Pees R, Singapuri K, Sorosky J. Peutz-Jeghers Syndrome with ovarian sex cord tumor with annular tubules and cervical adenoma malignum. *Gynecol Oncol* 1991; 42(1): 74-8.
7. Coppleson M. *Gynecologic Oncology*. Second edition ed. Churchill Livingstone. 1992.
8. Sternberg S. *Diagnostic Surgical Pathology*. Second edition. Raven Press 1994.
9. Juhnke I, Deichert U, Ruschoff J. Sex cord stromal tumor with annular tubules in a sterility patient. *Geburtshilfe Frauenheilk* 1991; 51(2): 150-3
10. Takeshima Y, Inai K. Ovarian sex tumor with annular tubules-A case report and review of the literature in Japanese women. *Hiroshima J Med. Sci* 1992; 41(2): 37-42