

Tumor suprarrenal virilizante.

Presentación de un caso

Por los Dres.:

HECTOR MARINO PEREZ PAZ,¹ ANA NAVARRO LAUTEN,¹⁹ PEDRO PEREDES VILA,²⁰ MARIA RODRIGUEZ BERNARD,²¹ OCTAVIO RODRIGUEZ²²

Pérez Paz. M. M. et al. *Tumor suprarrenal virilizante. Presentación de un caso.* Rev Cub Med 15: 4, 1976.

Se presenta un caso de síndrome adrenogenital adquirido, en una paciente portadora de un tumor corticosuprarrenal maligno izquierdo, estudiado en el servicio de endocrinología del hospital provincial docente "Saturnino Lora". Se resalta la importancia diagnóstica del estudio hormonal, así como la realización de la arteriografía suprarrenal. Se detallan los hechos fundamentales de la preparación del paciente al acto quirúrgico y se describe el mismo, incluyéndose el hallazgo y la comprobación anatomopatológica del tumor. Además, se revisa la literatura médica y se hace hincapié en los criterios terapéuticos y de curabilidad.

INTRODUCCION

El síndrome de virilismo, en relación con la disfunción corticosuprarrenal, fue reconocido en el siglo XIX por investigadores franceses; en 1916 *Alpert* acuñó el término "virilismo suprarrenal". La relación entre el pseudohermafroditismo femenino y la hiperfunción corticosuprarrenal fue sugerida por *Marchard* en 1891, y confirmada por *Young* en 1937.¹ Este síndrome está bioquímicamente definido como una consecuencia de la exagerada

secreción de andrógenos por la corteza suprarrenal, causantes de la virilización. El cuadro clínico varía de acuerdo con la edad de comienzo, el sexo y la etiología. Además, los síndromes congénitos son diferentes de los adquiridos, desde el punto de vista etiopatogénico y clínico.²

En este trabajo se presenta el caso de una paciente portadora de un síndrome adrenogenital adquirido, quien presentaba un tumor corticosuprarrenal maligno izquierdo, y se resalta la importancia diagnóstica del estudio hormonal y de la arteriografía suprarrenal; se detallan los hechos fundamentales del acto quirúrgico y se incluye el estudio anatomopatológico del tumor. Se revisa la literatura médica y se hace un análisis de los criterios terapéuticos y de curabilidad.

Presentación del caso

Paciente T.L.I., de 32 años de edad, raza mestiza y residente en Contramaestre, Oriente.

19 Jefe del servicio de endocrinología del Hospital Infantil Sur, Santiago de Cuba, Oriente.

20 Especialista de segundo grado y jefe del servicio de urología del hospital provincial docente clinicoquirúrgico "Saturnino Lora".

21 Especialista de segundo grado en obstetricia y ginecología del Hospital Maternoinfantil Sur, Santiago de Cuba, Oriente.

22 Médico del Laboratorio de hormonas del hospital provincial docente clinicoquirúrgico "Saturnino Lora".

H. C. 476960. Unión consensual. Ingresó en el hospital provincial docente Saturnino Lora", remitida desde el Hospital Maternidad Sur, el día 12 de marzo de 1974.

Motivo de consulta: virilismo y amenorrea (figura 1).

H. E.A.: paciente con antecedentes de gesta 1, para 1, con amenorrea desde el parto, o sea, hace ocho años. Lactó siete meses, presentando galactorrea hasta el momento actual, la cual es escasa y a la expresión mamaria. Hace aproximadamente nueve meses comenzó a notar caída del cabello y, simultáneamente la aparición de pelos en regiones no habituales y aumento de éstos en las habituales, llegando a rasurarse la barba diariamente. Voz grave.

A.P.P.: sarampión, parotiditis, varicela, y tos ferina.

Medicamentos: nada a señalar.

A.P.F.: Padre: muerto en accidente. Un hijo vivo y sano.

Interrogatorio por aparatos

Ginecológico: menarquía a los 14 años (normal).

FM, 3/28; desde hace 8 años presenta amenorrea.

Embarazos: uno. Parto: uno (eutócico).

No hemorragias posparto.

FUR: amenorrea mantenida después del parto hace 8 años.

Libido conservada.

Sistema nervioso: nada a señalar.

Estado general: no pérdida de peso, ni astenia.

Examen físico

Paciente androide, normolínea, facies varonil, *recessus* temporales bien marcados, acné y barba marcada.

Piel: seca, gruesa, enrojecida hacia la parte superior del tórax, cuello y cara.

Pelos: aumentados en forma exagerada, con disposición androide, de color negro, gruesos. Gran cantidad en el labio superior, barba, región anterior del

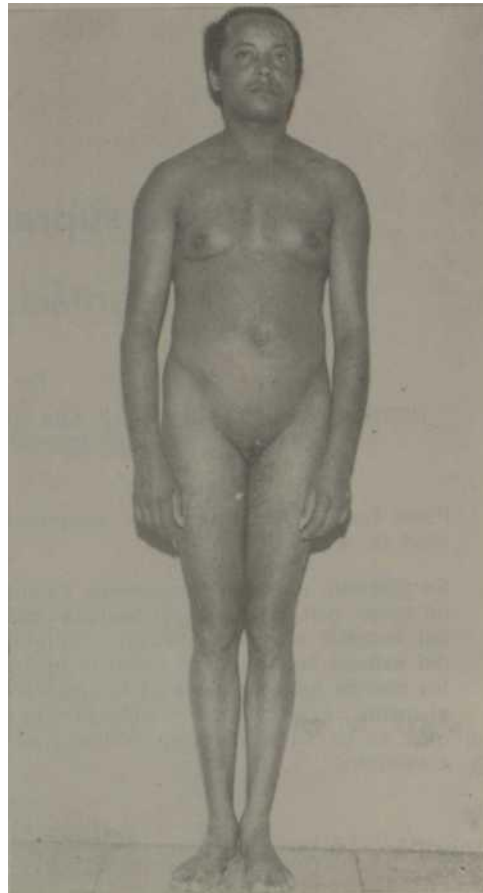


Figura 1. Se observan las características virilizantes de la paciente.

tórax, abdomen (romboidal) y extremidades.

Uñas: anchas y largas.

Panículo adiposo: disminución de los depósitos, sobre todo en regiones glúteas.

Desarrollo muscular: moderadamente aumentado; llaman la atención las regiones deltoideas, por ser algo prominentes.

Antropometría

peso: 60,9 kg Talla: 165 cm Brazada:

160 cm Circunferencia torácica: 85 cm

Circunferencia abdominal: 80 cm

Circunferencia de caderas: 86 cm Diámetro
biacromial: 38 cm Diámetro antero: 31 cm
Vértex pubis: 77 cm Pubis planta: 88 cm

Examen físico regional

En el tórax se encuentran mamas hipertroóficas con pezón pequeño, con secreción blanquecina a la expresión manual, escasa, no fétida (secreción láctea). No tumoraciones. Grado III según la clasificación de Seller.

Examen físico por aparatos AR: normal

AC: ruidos cardíacos normales, no soplos. TA: 120 y 80 mm Hg.
Pulso: 80 al mín.
AD: tacto rectal normal.
AGU: PPRU no doloroso, riñones no palpables.
Genitales externos: vulva: labios mayores algo atrofiados.
Clítoris: hipertrofico, de 5 cm de longitud (figura 2).
Tacto vaginal: útero en anteverso- flexión, pequeño, cuello hipotrofico.
Espéculo: vagina normal, cuello bien epitelizado.
Prueba de Schiller, negativa.
SN: fondo de ojo normal.

Conclusión del informe psicométrico

Se trata de una paciente cuyo nivel intelectual es normal, pero que, probablemente, comienza a presentar alteraciones psicológicas y neurológicas a consecuencia de su afección de base.

Conclusión del informe psiquiátrico No existe afección psiquiátrica.

Exámenes complementarios

Hemograma, glicemia, orina, urea, serología y heces fecales: normales.
Ionograma: normal.
Urocultivo: negativo.



Figura 2. Acercamiento del lente a la región vulvar. Obsérvese la hipertrofia del clitoris.

PTG: normal.

ECG: trastornos de conducción intra- ventricular.

Laparoscopia

Cavidad pelviana: útero ligeramente aumentado de tamaño, superficie regular, consistencia normal.

Trompas: levemente congestivas.

Ovarios: caracteres normales; ambos presentan pequeños quistes foliculares.

Conclusión: salpingitis leve.

Ciclograma: hipoestrínico, anovulatorio.

Biopsia de endometrio: tejido atrófico.

Cromatina sexual: 31% de corpúsculos de Barr.

Campimetría y pericampimetría: normales.

<i>Estudio hormonal</i>		<i>Prueba de estimulación con ACTH</i>			
		Volumen	17 K	17 OH	
Basal		2 200 mi	146 mg/24h.	113,36	96,8 mg/24h.
1ra. estimulación		1 230 mi	106,56 mg/24h.	52,56	44,32 mg/24h.
2da. estimulación		730 mi			
<i>Prueba de metopirona</i>		Volumen	17 OH		
Metopirona		1 800 mi	50,4 mg/24h.	50,8	
Posmetopirona		2 120 mi	mg/24h.		
<i>Prueba de inhibición</i>		Volumen	17 K	17 OH	
con 2 mg de dexametasona		8 2060 mi	298,64 mg/24h.	328,46	131,84 mg/24h.
mg de dexametasona		2 130 mi	68,16 mg/24h.		
<i>Determinación de dehidroepiandrosterona (DHA)</i>		Volumen	DHA		
Basal		1 100 mi	369,60 mg/24h.		
<i>Prueba de Netter</i>		Volumen	17 K		
Posgonadotropina coriónica		1 470 mi	113,40 mg/24h.		

Estudio radiológico

Los estudios de rayos X de tórax, selectivo de silla turca y ginecografía: normales.

Urograma excretor: en la radiografía simple no se observan alteraciones. En la fase nefrográfica existe buena eliminación del contraste por ambos riñones, observándose el riñón izquierdo algo desplazado hacia abajo. No se observan alteraciones pielocaliciales, ni en el tercio superior de los uréteres (figura 3).

Retroneumoperitoneo: se observa la sombra renal derecha sin alteraciones, y la izquierda desplazada hacia abajo por una masa tumoral de contornos bien definidos, que se proyecta hacia el polo superior de éste. Por la localización se corresponde con un tumor de la glándula suprarrenal izquierda (figura 4).

Arteriografía: realizamos arteriografía transfemoral percutánea, y sólo visualizamos la arteria mesentérica superior, y también las arterias renales aunque con poca nitidez. No se observan alteraciones vasculares de dicho riñón. Se observa ligera elongación y elevación de la arteria suprarrenal de ese lado. La masa tumoral suprarrenal no presenta aumento de su vascularización (figura 5).

Con los elementos anteriores se concluye que la paciente es portadora de un síndrome adrenogenital adquirido causado por una tumoración maligna corticosuprarrenal izquierda, que afecta fundamentalmente las funciones de la capa interna y, en parte, de la capa media.

Se opera a la paciente, abordándose el tumor por una incisión clásica de Israel del lado izquierdo, con exéresis de la XII costilla,

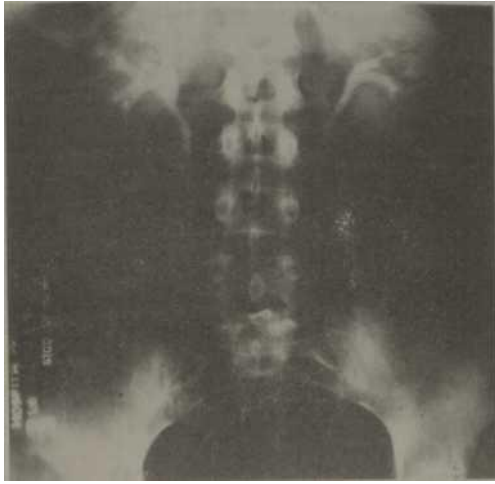


figura 3. Urograma excretor. Se observa el riñón izquierdo algo desplazado hacia abajo.

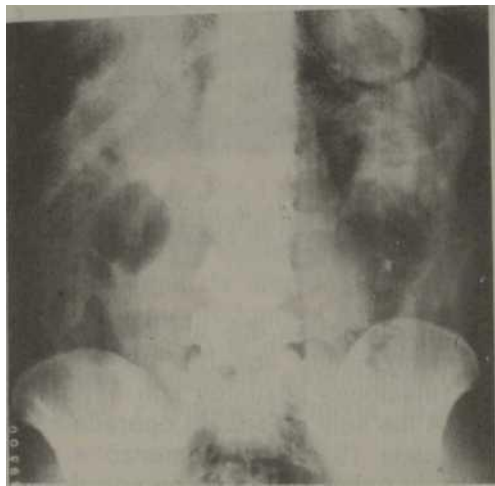


Figura 4. Retroneumoperitoneo. Se observa la sombra renal izquierda desplazada hacia abalo por una masa tumoral de contornos bien delimitados (tumor en la glándula suprarrenal izquierda).

Se vascula el riñón izquierdo hacia abajo y se procede a extirpar el tumor, previa ligadura del pedículo, el cual tiene un tamaño aproximado de 6 cm de diámetro, encapsulado, con superficie brillante, observándose por transparencia la presencia de múltiples vasos sanguíneos. Se deja drenaje de Penrose y se cierra por planos (figura 6).

Figura 5. Arteriografía. La masa tumoral su- orarrenal no presenta aumento de su vascularización.



Figura 6. Tumor suprarrenal de 6 cm de diámetro. Por transparencia se observan múltiples vasos sanguíneos.



Figura 7. Vista donde se observa un corte del tumor.

Antes y durante el acto quirúrgico, así como en el período posoperatorio, se mantiene un tratamiento con hidrocortisona.

El examen anatomopatológico del tumor mostró un color gris amarillento, con zonas de reblandecimiento y focos de hemorragia (figura 7).

El estudio microscópico mostró una pérdida de la arquitectura normal de la corteza de la glándula suprarrenal, y se observaron numerosas células con marcada atipicidad y caracteres neoplásicos. El diagnóstico concluyente fue de carcinoma de la corteza suprarrenal.

Después de la operación a la semana, el estudio hormonal mostró valores bajos en relación con la terapéutica corticoidea. En el período posoperatorio inmediato, el enrojecimiento cutáneo y la galactorrea desaparecieron, y comenzó a



Figura 8. Aspecto de la paciente a los seis meses de operada.

menstruar a los dos meses de operada, manteniendo una fórmula de 4/28. Sus relaciones sexuales son satisfactorias. A los seis meses de operada se rasuró cada 15 días y comenzó a tener brote de pelos en la cabeza con desaparición de la calvicie (figura 8), y el estudio hormonal resultó normal.

Tres meses después la paciente presenta estado de gestación, que evoluciona normalmente hasta el momento actual.

COMENTARIO

El virilismo que presentaba nuestra paciente fue considerado de causa corticosuprarrenal, por tener en los ovarios solamente pequeños quistes foliculares observados en la laparoscopia, y un estudio de silla turca y del II par craneal normales. La falta de manifestacio

nes de toma del estado general en presencia de la gravedad clínica del cuadro, en relación con el tiempo de evolución, se explica por el efecto anabólico de los andrógenos. Se plantea el diagnóstico de síndrome adrenogenital adquirido, causado por una tumoración corticosuprarrenal izquierda, lo cual explica los valores extraordinariamente aumentados de los 17-cestosteroides.³ La DHA es un metabolito que aumenta en las neoplasias malignas.^{1,5} La ausencia de respuesta a la estimulación con ACTH,⁶ a la inhibición con 2 mg y 8 mg de dexametasona⁷ y a la metopirona,⁸ expresan el carácter autónomo hormonal y, por tal motivo, maligno del tumor estudiado.⁹⁻¹¹ La falta de respuesta al estímulo de la gonadotropina coriónica en la prueba de Netter,¹¹ es propia de las pacientes con virilismo de causa suprarrenal; y, por lo tanto, las alteraciones de la función ovárica, son manifestaciones secundarias de la hiperfunción androgénica adrenal.

El aumento de los 17 hidroxicorticoides-teroides, no tan manifiesto en relación con el de los 17-cestosteroides, fue interpretado según la afección de la función de la capa productora de glucocorticoides; ello creó el diagnóstico de un síndrome adrenogenital adquirido de causa tumoral y naturaleza mixta, lo cual fue de gran importancia en

el manejo operatorio, pues implicó la terapéutica con glucocorticoides para la prevención de una crisis suprarrenal durante la reacción de alarma quirúrgica o en el período posoperatorio. En los carcinomas suprarrenales productores de un síndrome adrenogenital de este tipo, puede producirse atrofia de capa con función adrenal contralateral, por lo cual distintos autores recomiendan la administración de corticoides con el objetivo de prevenir la insuficiencia suprarrenal.

La galactorrea persistente, acompañada de amenorrea, son secundarias a un frenaje FSH y del PIF, ocasionado por el hiperandrogenismo suprarrenal, lo cual interpretamos como disfunción posparto hace 8 años (síndrome de Chiari-Frommell), y mantenida y agravada por la aparición del síndrome adrenogenital. Es bueno aclarar que aunque en el retroneumoperitoneo realizado se visualiza el tumor, en el adulto tiene mayor valor diagnóstico la arteriografía suprarrenal.⁷

El resultado normal del estudio hormonal posoperatorio, repetido a los seis meses, sugiere la posible curabilidad posterior al tratamiento quirúrgico, pues las metástasis —de ocurrir— son funcionantes desde el punto de vista hormonal.

SUMMARY

Pérez Paz, H. et al. *Suprarenal virilizing tumor. Discussion of a case.* Rev Cub Med 15: 4, 1976.

A case of acquired androgenital syndrome in a female patient with a malignant left cortico-suprarenal tumor studied at "Saturnino Lora" provincial teaching hospital is presented. The diagnosis importance of the hormonal study as well as the realization of suprarenal arteriography are stressed. The fundamental steps on the preparation of the patient to surgery are detailed, and the operation is described, including the founding and anatomopathological corroboration of the tumor. Besides, medical literature is reviewed and stress is made on therapeutic and healing criteria.

RESUME

Pérez Paz, H. M. et al. *Tumeur surrénale virilisante: A propos d'un cas.* Rev Cub Med 15: 4, 1976.

Le travail présente le cas d'un syndrome adrénogenital acquis chez une patiente porteuse d'une tumeur corticosurrénale maligne gauche, étudié dans le Service d'endocrinologie de l'hôpital provincial d'enseignement "Saturnino Lora". Il est à souligner l'importance diagnostique de l'étude hormonale ainsi que la réalisation de l'artériographie surrenale. Les faits fondamentaux de la préparation du patient pour l'intervention chirurgicale sont détaillés en incluant les trouvailles et la constatation anatomopathologique de la tumeur. En plus, la littérature médicale est révisée en mettant l'accent sur les ententes thérapeutiques et de guérison.

PE3KME

Περε3 Üa3 H.M., h p.n. *MyxecrBym*:^ onyxoj: ñamo'ie'mmoB. Rev cub Med 15:4,1976.

üpsíCíaBjieHHG oflHoro cjiy^afl npeoópeieHHoro yporeHiiTajiBHoró c'-iHupoMa y'nainieHTKM
cpaflasm-rii KopTraoHaflno'iemm sjiooKa^ectb6Hkum jisbhm o- nyxojieM "sy'ieHHUx b oiflejemie
3i-mOKpi'iHOJiOr::ii npoBHHUKajiBHoró roen*- íajih "CaTytHHHO Hopa".nojriejacraae tch
@rarao3TiraecKoe

3HansH::e rywo- XBHoro
Tanate ksic e npoBejteHHH Hajmo'lie'liHoro
rpagtofl.

H3jioraK)^cfl ochobh::6 fiaKiu ncjpcTOBK:-: nau;zeHTa nepejx onepa^zsm :: jiaei- ch eé on::ca; ' a
.BKJixraafl BBiHBjieH::: h aHaTOMonaTOJioriiMecKoK yTBepsjieH:::i onyxojw .KpoMe ioro
paccMOTpuBae'rch weBimiiHCKyio jiiiTepaTupy *: noffiep— KHBaSTca
TeoaneBTi^eckí'ie EpETepM ocuopoBJiehhocíh.

BIBLIOGRAFIA

1. *Williams Robert, H.* Tratado de endocrinología. Tercera edición. Salvat Editores. S. A., Barcelona, España. Pág. 358, 1969.
2. *Güel González, R.* Temas de endocrinología infantil. Hiperfunción corticosuprarrenal androgénica: síndrome adrenogenital. Capítulo VI. En Prensa.
3. *Segre, E. J. et al.* Androgens, virilization, and the hirsute female. Springfield, Ill., Charles C. Thomas, 1967.
4. *Visser, H.* Arch Dis Child 41: 113, 216, 1966.
5. *Alien, W. et al.* A color test for dehydroisoandrosterona and closely related steroids, of use in the diagnosis of adrenocortical tumors. J Clin Endocrinol Metab 10: 54, 1950.
6. *Spence, A. et al.* Tratado de endocrinología clínica. Pro-Médica Barcelona-Lisboa. Pág. 403, 1959.
7. *Williams, et al.* Textbook of endocrinology, IV, ed. pp. 365, W. B. Saunders Company. Philadelphia, 1968.
8. *Gold, E. M. et al.* Clinical use of a new diagnosis agent, methopyrapone (SU-4885), in pituitary and adrenocortical disorders. Ann intern Med 54: 175, 1961.
9. *Wilkins Lawson, M. D.* Corteza suprarrenal: trastornos virilizantes. Tercera edición. Editorial Espax, pág. 446, 1965.
10. *Lloyd, C. W. et al.* Hormone studies in a case of adrenogenitalism due to neoplasm of the adrenal cortex. J Clin Endocrinol Metab 11: 857, 1951.
11. *Amaro Méndez, S.* Manual de procedimientos. IEEM. En prensa.