



ELSEVIER

CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía
Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Mujer con seminoma puro y neoplasia intratubular germinal contralateral. Informe de un caso

Ángel Herrera-Gómez^{a,*}, Leticia García-Pérez^a, Leny Gallardo-Alvarado^b,
David Isla-Ortiz^a, Rosa A. Salcedo-Hernández^a y José Chanona-Vilchis^c

^a Servicio de Cirugía Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México, México

^b Servicio de Genética, Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México, México

^c Servicio de Patología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México, México

Recibido el 26 de septiembre de 2015; aceptado el 22 de octubre de 2015

PALABRAS CLAVE

Síndrome de insensibilidad a andrógenos;
Hernia inguinal;
Seminoma

Resumen

Antecedentes: El síndrome de insensibilidad a los andrógenos es un trastorno ligado al cromosoma X que se caracteriza por un fenotipo femenino, en un individuo cromosómicamente masculino. Por lo general, se presenta en la pubertad con amenorrea primaria o como un tumor inguinal en un lactante de sexo femenino. En los últimos años, también se suele diagnosticar en clínicas de fertilidad en la edad adulta.

Objetivo: Presentamos un caso de seminoma puro, en una mujer con el diagnóstico de referencia de hernia inguinal.

Caso clínico: Mujer de 53 años, la cual se operó en el año 2014 por un nódulo en la ingle izquierda. Se corroboró síndrome de insensibilidad a los andrógenos, y en la revisión histopatológica se reportó como un seminoma de testículo derecho.

Discusión: Se discute la importancia del diagnóstico precoz, destacamos las consecuencias de un mal diagnóstico y planteamos la cuestión de si estos pacientes han sido tratados adecuadamente en el pasado. El riesgo de transformación maligna de testículo no descendido aumenta con la edad, por lo que la gonadectomía se debe realizar después de la pubertad y en algunos casos, añadir terapia de reemplazo hormonal.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia. Instituto Nacional de Cancerología Av. San Fernando 22 Col. Sección XVI, C.P. 14080. Tlalpan, Ciudad de México, México. Tel.: +52 (55) 5628 0400/044 55 3426 5921.

Correo electrónico: aherrera.incan@gmail.com (Á. Herrera-Gómez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.circir.2015.10.016>

0009-7411/© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Androgen insensitivity syndrome;
Inguinal hernia;
Seminoma

A woman with a pure seminoma and a contralateral intratubular germinal neoplasm. A case report

Abstract

Background: Androgen insensitivity syndrome is an X-linked disorder, and is characterised by a female phenotype in a chromosomally male individual. It usually occurs in puberty with primary amenorrhoea or as an inguinal tumour in a female infant. In recent years, it is often also diagnosed in fertility clinics in adulthood.

Objective: The case is presented of a pure seminoma in a woman with the reference diagnosis of inguinal hernia.

Clinical case: A 53 year old woman, who was operated on in 2014 due to a nodule in left groin. Androgen insensitivity syndrome was corroborated, and histopathology reported it as a right testicular seminoma.

Discussion: The importance of early diagnosis is discussed, highlighting the consequences of misdiagnosis, and question whether these patients have been adequately treated in the past. The risk of malignant transformation of an undescended testicle increases with age, thus gonadectomy should be performed after puberty, and in some cases hormone replacement therapy. © 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

El síndrome de insensibilidad a los andrógenos es una condición recesiva ligada al cromosoma X, con una incidencia de entre 1:20,000 y 1:64,200 nacidos vivos. Un paciente afectado es genéticamente masculino, con un cariotipo 46XY y con diferenciación normal de los testículos, sin útero. Es la tercera causa más frecuente de amenorrea primaria y es la forma más común de pseudohermafroditismo masculino^{1,2}.

Fue descrito por primera vez por Morrisen³ en 1953, a partir de 80 casos recolectados de la literatura y 2 casos propios y lo denominó «síndrome de feminización testicular». Dichos pacientes presentaban fenotipo femenino, escaso vello corporal, genitales externos normales de mujer y presencia de testículos. Poco después, junto con Mahesh⁴, describen casos que diferían de aquellos descritos inicialmente y consideraron que correspondían a una forma incompleta. En 1947, Reifenstein⁵ describió un síndrome caracterizado por hipospadias, ginecomastia e infertilidad, con incremento de la hormona folículo estimulante, el cual se encontraba ligado al cromosoma X. Gracias a los trabajos de Keenan⁶ se pudo demostrar que este síndrome se caracterizaba por falta de respuesta de los tejidos periféricos a la acción de la testosterona y que el locus de este trastorno se encontraba localizado en el cromosoma Xq11-12⁷. Un estudio en población mexicana reporta que va desde el 3.6% a los 25 años hasta el 33% a los 50 años⁸. Presentamos el caso de una mujer con un tumor inguinal que resultó ser un testículo no descendido con una neoplasia germinal (tabla 1).

Caso clínico

Paciente mujer de 53 años de edad que refiere desarrollo puberal con ciclos menstruales irregulares, niega abortos, cursa con infertilidad. Tiene antecedentes quirúrgicos de

Tabla 1 Clasificación de la severidad fenotípica de SIA

Grado	Definición
1	Fenotipo masculino, infertilidad por azoospermia (resistencia a andrógenos mínima o síndrome de Kennedy)
2	SIA parcial con fenotipo masculino: hipospadias
3	SIA parcial con fenotipo masculino, pene pequeño, hipospadias perineoescrotal, escroto bífido
4	SIA parcial con fenotipo ambiguo, pene similar a falo, pliegues labioescrotales y orificio perineal único
5	SIA parcial con fenotipo femenino: orificio uretral y vaginal separados, acción androgénica fetal mínima, clitoromegalia
6 ^a	SIA parcial con fenotipo femenino, genitales de tipo femenino, no androgenización fetal. Desarrollo androgénico en la pubertad
7 ^a	SIA completo con fenotipo femenino y ausencia de vello púbico y axilar después de la pubertad

SIA: síndrome de insensibilidad a los andrógenos.

^a Los grados 6 y 7 de ambigüedad sexual, propuestos por Quigley⁹ no se distinguen en la etapa prepuberal.

escisión de tumor inguinal izquierdo. Es referida a nuestra institución con un reporte histopatológico de tumor germinal de ovario izquierdo del tipo disgerminoma.

Al examen físico no muestra facies patológica, tiene presencia de glándulas mamarias de tipo femenino y genitales externos femeninos normales, pelo axilar escaso así como una lesión tumoral palpable en ingle derecha (fig. 1). Al tacto vaginal tiene ausencia de cérvix y no se palpa útero.

Al estudio histopatológico de los bloques y laminillas referidos como «ovario izquierdo» se observó parénquima

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8831132>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8831132>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)