

Virilización fetal por tumor adrenocortical

In utero virilization caused by adrenocortical tumor

Diego Sisti¹, Christian Lasko¹, Gervasio Watters¹, María F. Fernández², Mirta Stive², Marina Benes³, Walter A. Desiderio¹

1. Servicio de Cirugía General.
2. Servicio de Endocrinología
3. Servicio de Anatomía Patológica Hospital General de Agudos Carlos G. Durand. Buenos Aires. Argentina

Correspondencia:
Diego Sisti
E-mail: sistidiego@hotmail.com

Recibido el
01 de febrero de 2017
Aceptado el
03 de abril de 2017

RESUMEN

Objetivo: presentar un caso clínico.

Métodos: paciente femenina de 29 años cuya hija nace con genitales externos virilizados. Una vez descartada la patología infantil, comienza el estudio de la madre.

Resultados: se realiza laboratorio donde se evidencia un aumento de la DHEA (dehidroepiandrosterona) confirmando la sospecha diagnóstica con tomografía computarizada y resonancia magnética. El tratamiento de elección para los tumores suprarrenales es la resección quirúrgica, siendo la vía laparoscópica la elegida debido a la menor morbilidad y estadía hospitalaria.

■ **Palabras clave:** tumor suprarrenal, tumor adenocortical, virilización, laparoscopia.

ABSTRACT

Objective: case presentation

Methods: female patient of 29 years old whose daughter is born with virilized external genitalia. After studying the newborn, not been able to find any reason for these findings, the mother was examined.

Results: laboratory results showed increased level of DHEA. To confirm the diagnosis, CT and MRI were performed. The elective treatment for adrenal tumors is surgical resection, being the laparoscopic approach superior in terms of lower morbidity and hospital stay.

■ **Keywords:** Suprarenal tumor, adrenocortical tumor, virilization, laparoscopy.

Los tumores suprarrenales son una entidad de baja frecuencia y preferentemente unilaterales. Se clasifican en tumores funcionantes (secretor de hormonas) y no funcionantes, y, sobre la base de su comportamiento biológico, como tumores benignos o malignos¹. La mayoría de estas lesiones son adenomas no funcionantes, los cuales suelen ser diagnosticados incidentalmente por algún estudio imagenológico motivado por otra patología². Aquellos adenomas secretores de hormonas pueden originar síndromes endocrinos tales como hiperaldosteronismo primario (síndrome de Conn), síndrome de Cushing y, menos comúnmente, síndromes de virilización³.

Los tumores adrenocorticales virilizantes son poco frecuentes en adultos. Alrededor del 50% aparecen antes de la pubertad y el 80%, en el sexo femenino. La presentación en edad adulta con virilización es sugestiva de malignidad, aunque se han descrito casos de tumores benignos⁴.

Se trata de una paciente de 29 años que en el 5º mes de embarazo comienza con hirsutismo en línea media y muslo, acné en cara, dorso y abdomen, estrías rojo-vinosas en abdomen y flanco (Figs. 1 y 2). Tras el parto se constata que el neonato presenta hipertrofia

de clítoris (pseudofalo 1,6 × 1,74 cm con cuerpos cavernosos), repliegues labioescrotales edematizados e hiperpigmentados (Fig. 3). Una vez confirmado el sexo femenino y descartada la presencia de patología en la recién nacida, comienzan a realizarse estudios a la madre. Se solicita laboratorio endocrinológico cuyos resultados están detallados en la Tabla 1. La elevación más marcada es el sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEA-s), cuya secreción plasmática se origina principalmente en las glándulas suprarrenales.

■ TABLA 1

Resultados de laboratorio

Prueba (valor normal)	Resultado
CLU Cortisol Libre Urinario (20-150 µg/24h)	< 7
Prueba de Nugent (< 5 µg/dL)	9
Testosterona (0,1-0,8 ng/m)	3,9
DHEA (350-4300 ng/mL)	9810
Progesterona (5-20 ng/mL)	3,4
Cortisol plasmático (5-25 µg/dL)	8
Cortisol salival (1,9-19 nM/L)	4,8

FIGURA 1



Estudios por imágenes: tomografía computarizada (TC) de tórax, abdomen y pelvis con doble contraste (Fig. 4) donde, en topografía de glándula adrenal derecha, puede observarse una formación con densidad de partes blandas, heterogénea, de aproximadamente 72 × 60 mm. En la resonancia magnética (RM) de abdomen y pelvis (Fig. 5) se puede observar un aumento del tamaño de la glándula suprarrenal derecha a expensas de una formación de aspecto nodular y sólido de 56 × 64 mm, que en la secuencia T2 realza con el contraste endovenoso.

Con la sospecha de un tumor suprarrenal secretor de andrógenos se decide la conducta operatoria. Se realiza adrenalectomía laparoscópica derecha que evidencia formación de 70 × 60 mm. La anatomía patológica de la pieza (Fig. 6) informó adenoma adrenocortical (neoplasia cortical adrenal masculinizante).

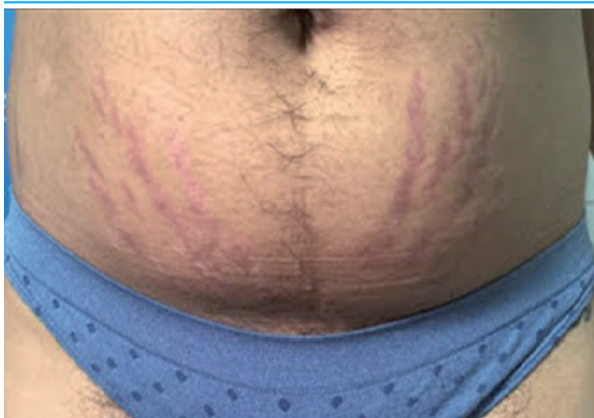
La paciente evolucionó satisfactoriamente, con normalización de los parámetros endocrinológicos y mejoría clínica sintomática (Fig. 7). Egreso hospitalario en el 3^{er} día posoperatorio.

Los tumores adrenales son lesiones de presentación poco frecuente. Aquellos secretores de esteroides sexuales suelen debutar clínicamente con hirsutis-

FIGURA 3



FIGURA 2

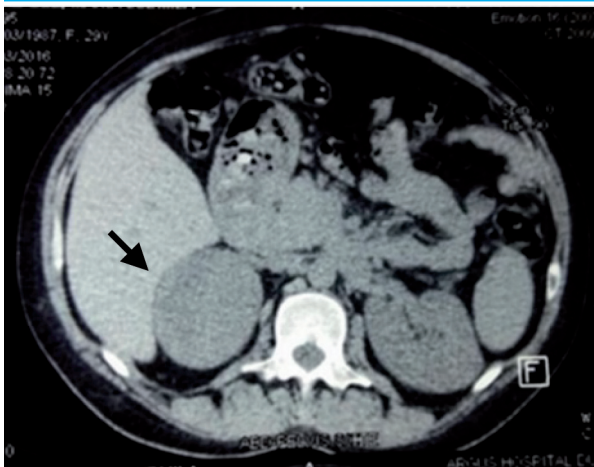


mo o trastornos en el ciclo menstrual o con ambos. En el caso presentado, la paciente comienza a desarrollar síntomas cursando el 5^o mes de embarazo. La sospecha diagnóstica aumenta tras el nacimiento de su hija con signos de virilización fetal (masculinización de genitales externos).

En los adenomas suprarrenales virilizantes suele encontrarse elevación de la testosterona y androstenediona plasmática, mientras que, en el caso de los carcinomas, se evidencia un aumento más significativo del DHEA-s⁵. Además del laboratorio endocrinológico, es importante la realización de estudios por imágenes para lograr un diagnóstico topográfico de la lesión. Las características imagenológicas permiten orientar el comportamiento tumoral y, si bien no existen signos patognomónicos descriptos, los signos más relevantes son definición de los bordes, heterogeneidad de la lesión y el tamaño del tumor⁶.

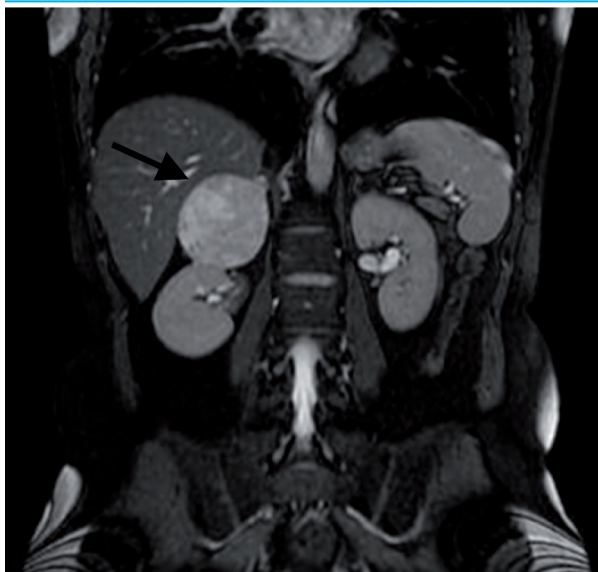
Una vez confirmado el diagnóstico, la exéresis quirúrgica completa es el objetivo principal y el único tratamiento curativo. En tumores menores de 4 cm, el

FIGURA 4



Adenoma suprarrenal derecho. Corte axial de TC sin contraste: muestra nódulo suprarrenal derecho con densidad de partes blandas

FIGURA 5



Adenoma suprarrenal derecho. Corte coronal de RM que pone en evidencia una formación de aspecto sólido, que realza luego de la administración de contraste

FIGURA 6

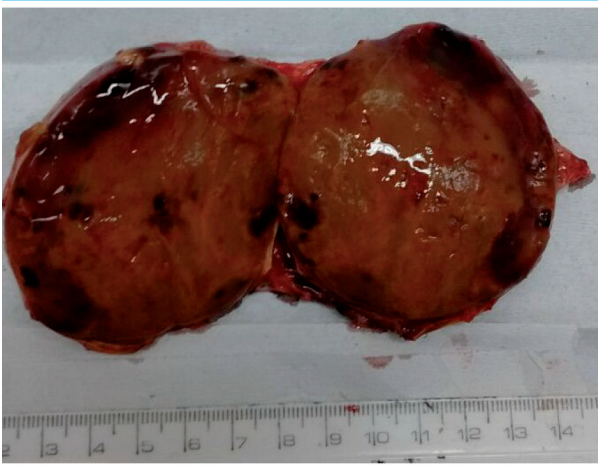


FIGURA 7



abordaje laparoscópico es la indicación más aceptada. En tumores de mayor tamaño, el acceso laparoscópico dependerá de la posibilidad del equipo quirúrgico de poder respetar la cápsula del tumor para realizar un procedimiento oncológicamente satisfactorio. En tumores mayores de 10 cm o con alta sospecha de carcinoma adrenal por infiltración de tejidos vecinos a partir de estudios por imágenes, se considera más apropiado el abordaje quirúrgico abierto⁷⁻¹⁰.

Los signos y síntomas que suelen llevar a la consulta a las pacientes que presentan un tumor suprarrenal virilizante suelen ser hirsutismo, acné, alopecia, amenorrea o infertilidad. En nuestro caso, la consulta se realiza luego del nacimiento de la hija de la paciente que presentaba genitales externos masculinizados. Una vez descartada la patología en la recién nacida, se estudió a la madre, quien era la portadora del tumor suprarrenal funcionante con secreción de andrógenos.

El tratamiento de elección para los tumores suprarrenales funcionantes es la resección quirúrgica. Ante sospecha de malignidad o en tumores con diámetros menores de 6 cm, la indicación es el abordaje laparoscópico. La adrenalectomía laparoscópica proporciona una menor morbilidad y reducción del dolor posoperatorio con egreso hospitalario temprano.

Aunque todavía no se cuenta con estudios prospectivos aleatorizados comparando los 2 tipos de abordaje, la elección de la laparoscopia se debe hacer sobre la base de los beneficios demostrados que esta puede aportar: cosméticos, menor pérdida de sangre, menor dolor posoperatorio, menor estadía hospitalaria y reinserción laboral temprana.

Referencias bibliográficas

1. Cordera F, Grant C, Van Heerden J, Thompson G, Young W. Androgen-secreting adrenal tumors. *Surgery*. 2003; 136(6): 874-80.
2. Rodríguez-Gutiérrez R, Bautista-Medina MA, Teniente-Sánchez AE, Zapata-Rivera MA, Montes-Villarreal J. Pure Androgen-Secreting Adrenal Adenoma Associated with Resistant Hypertension. *Case Reports in Endocrinology*. 2013.
3. Derksen J, Nagesser SK, Meinders AE, Haak HR, Van De Velde CJH. Identification of virilizing adrenal tumors in hirsute women. *New Engl J Med*. 1994; 331(15): 968-73.
4. MacGregor Gooch AL, Velasco Díaz G, Carranza Lira S. Adenoma suprarrenal virilizante: comunicación de un caso. *Ginecol Obstet Mex*. 2005; 73:261-4.
5. Ferraris D, Monti V, Carrizo MC, Cagliolo M, Shindler E, Curubetto G, Márquez M E, Surraco ME. Tumor adrenal productor de andrógenos puro: A propósito de un caso. *Revista Argentina de Endocrinología y Metabolismo*. 2006; 43.
6. Korobkin M, Brodeur FJ, Francis IR, Quint LE, Dunnick N R, Goodstitt M. Delayed enhanced CT for differentiation of benign from malignant adrenal masses. *Radiology*. 1996; 200: 737-42.
7. Navea C, Pavón I, Guijarro MG, Merino M. Hiperandrogenismo secundario a tumor suprarrenal: causa rara a tener en cuenta. *Revista Internacional de Andrología*. 2015; 13(4):142-5.
8. Wong YP, Prinz RA. Surgical management of adrenal neoplasms: laparoscopic versus open adrenalectomy. *Surgical Treatment: Evidence-Based and Problem-Oriented*. Munich: Zuckschwerdt; 2001.
9. Wells SA, Merke DP, Cutler GB, Norton JA, Lacroix A. The role of laparoscopic surgery in adrenal disease. *J Clin Endocrinol Metab* 1998;83(9):3041-9.
10. Prinz RA. A comparison of laparoscopic and open adrenalectomies. *Arch Surg*. 1995; 130:489-94.