

Tumor de células esteroideas de ovario: Reporte de un caso y revisión de la literatura.

Steroid cell tumor of the ovary: a case report and literature review.

Pedro Aguilar-Ramos¹, Henry Valdivia-Franco², Juvenal Sanchez-Lihon³, Manuel Alvarez-Larraondo⁴.

RESUMEN

El tumor de células esteroideas de ovario es una neoplasia poco frecuente que se origina del estroma o de los cordones sexuales y es potencialmente maligno. La mayoría de estos tumores producen hormonas esteroideas siendo la testosterona la que se eleva frecuentemente. Se presenta el caso de una paciente de 30 años que presentó signos de virilización asociado a masa pélvica, ascitis e incremento de la testosterona. Fue operada y sometida a estadiaje de ovario. El resultado del estudio anatomopatológico fue tumor de células esteroideas. Una revisión de los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de estos tumores, es presentada. (*Rev Med Hered* 2011;22:38-41).

PALABRAS CLAVE: Tumor de células esteroideas, virilización, maligno.

SUMMARY

Steroid cell tumor of the ovary is a rare malignancy originating from the stromal or sex cord and is potentially malignant. Most of these tumors produce steroid hormones testosterone being which arises frequently. We report a case of a patient 30 who showed signs of virilization associated with pelvic mass, ascites and increased testosterone. She was operated and subjected to ovarian cancer staging. The result of the pathology was steroid cell tumor. A review of clinical aspects, diagnostic, and treatment of these tumors, is presented. (*Rev Med Hered* 2011;22:38-41).

KEYWORDS: Steroid cell tumor of the ovary, virilization, malignant.

¹ Médico Fellow. Departamento de Ginecología Oncológica. Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. Lima, Perú.

² Médico Staff. Departamento De Ginecologia Oncológica. Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. Lima, Perú.

³ Médico Anatomopatologo. Departamento de Patología. Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. Lima, Perú.

⁴ Médico Jefe del Departamento de Ginecología Oncológica. Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. Lima, Perú.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células esteroideas es un tumor del ovario poco frecuente clasificado en el grupo de tumores del estroma o los cordones sexuales (previamente clasificado como tumor de células lipoideas o lipídicas) (1,2). Los tumores del estroma o cordón sexual representan el 5% de los tumores ováricos y el 2% de los tumores malignos del ovario (3). La frecuencia de los tumores de células esteroideas es baja y representan menos del 0,1% de las neoplasias de ovario. Estos tumores se han subdividido en tres subtipos según su célula de origen: Tumor de células esteroideas NOS, Luteoma estromal y tumor de células de Leydig (4).

Generalmente ocurren en postmenopausas con una edad media de 47 años. El hirsutismo y la virilización son los hallazgos más comunes y se presentan en 56 a 77% de las pacientes (2).

Se reporta el caso de una paciente con tumor de células esteroideas de 30 años de edad que presentó signos de virilización, en vista de la poca frecuencia de presentación.

Se discuten los aspectos clínicos, diagnósticos y tratamiento de estos tumores.

Caso Clínico

Mujer de 30 años de edad natural y procedente de Lima, quien ingresó al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas con historia de hirsutismo, voz gruesa, acné y caída del cabello a predominio de la frente y zona temporal desde los 18 años de edad. Seis años antes del ingreso se agregó trastorno del ciclo menstrual y acentuación de los signos de virilización; acudió a un hospital donde luego de realizarle estudios de imágenes y dosaje hormonal le dieron tratamiento como Ovario Poliquístico, sin presentar mejoría. Desde esa fecha no acudió a controles ginecológicos hasta el ingreso, presentando dolor y sensación de masa abdominal.

Sus antecedentes ginecológicos fueron menarquía a los 8 años, régimen catamenial irregular, última menstruación en el mes del ingreso, nuligesta, no relaciones sexuales, uso de anticonceptivos orales (acetato de ciproterona 2 mg combinado con 35 µg de etinil estradiol) por 1 mes.

Como antecedentes quirúrgicos tuvo apendicetomía a los 18 años.

En el examen clínico se encontró piel gruesa, vello corporal de distribución androide, tiroides no palpable. Tórax, pulmones y corazón sin alteraciones. Abdomen distendido, signo de la oleada presente no había masas palpables. Genitales externos: clítoris de 2,5cm. El examen de genitales internos fue diferido.

Exámenes auxiliares:

Androstenediona: 1,5 (0,5-2 ng/ml), FSH: 2,44 (1,5-11 mUI/ml), Prolactina: 25,29 (2-28 ng/ml), Testosterona: 1,54 (0,06-0,82 ng/ml), Ca125: 775 (0-35,0 UI/mL), Alfafetoproteína: 2,0 (0-10 ng/mL), Antígeno carcinoembrionario (CEA): 2,0 (<2,5 ng/ml), Gonadotropina coriónica humana: No detectable, ELISA-VIH: No reactivo y HBsAg: No reactivo.

La radiografía de tórax fue normal y la ecografía abdominal y pélvica mostró dos formaciones sólido quísticas de 4 y 5 cm con proyecciones papiliformes en la superficie y en su interior. Además abundante líquido libre (Figura 1).

Con el diagnóstico preoperatorio de cáncer de ovario se realizó resección del tumor y del ovario y estadiaje conservador: anexectomía derecha, congelación, linfadenectomía pélvica derecha, omentectomía infracólica, biopsia y raspados múltiples. Se encontró 2,5 litros de líquido ascítico y un tumor bilobulado de anexo derecho de 11x8cm con tejido lipídico en islas sobre la cápsula, friable, sangrante al roce e impresionaba con la cápsula comprometida. El útero y anexo izquierdo fueron normales y el epíplon tenía signos inflamatorios (Figura 2).

Los estudios de anatomía patológica por congelación mostraron tumor ovárico de células esteroideas. Los estudios de parafina confirmaron el diagnóstico (tumor



Figura 1. Tumor pélvico sólido quístico con ascitis.

de células lipoides) formado por células que semejan células de Leydig y corteza adrenal (Figura 3).

El estudio de inmunohistoquímica fue positivo para Inhibina y Vimentina, CEA (-) y Ki-67: 2% (Figura 4).

Después de la cirugía los niveles hormonales séricos fueron: FSH 3,7mUI/ml, Testosterona 0,7 nd/ml, Dehidroepiandrosterona-SO₄ 1,111 ng/ml (700-3000) y andostrenediona 0,81 ng/ml.

DISCUSIÓN

En 1979 Scully utilizó el término “tumor de células esteroides del ovario” (1). Estos tumores fueron previamente clasificados como tumores de células



Figura 2. Tumor de ovario derecho. Nodular amarillento con zonas de tejido blanquecino laxo.

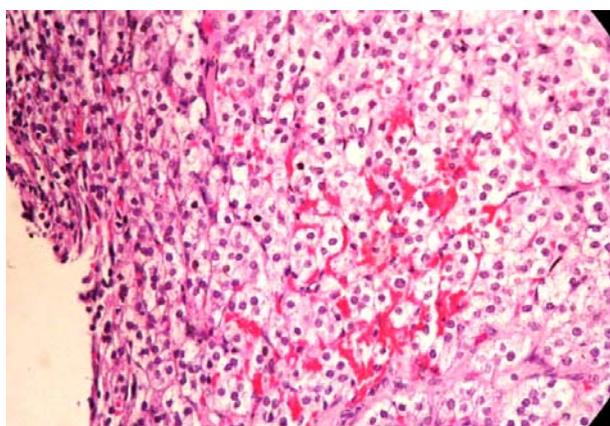


Figura 3. Microscopía a moderado aumento, muestra células tumorales de citoplasma claro lipoideas, núcleo central en nidos delimitados por tejido conectivo muy fino y sinusoides congestivas y hemorrágicas.

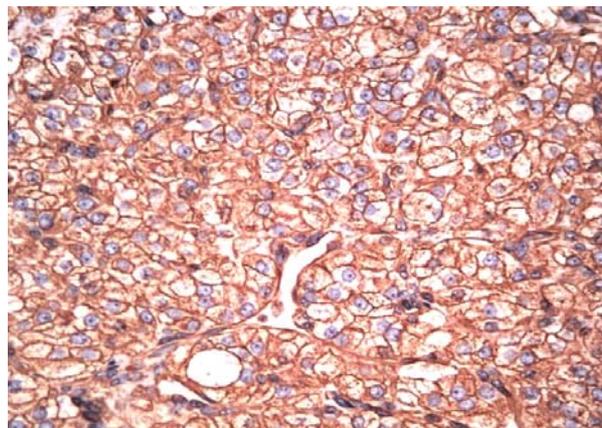


Figura 4. Inmunohistoquímica positivos a Inhibina y Vimentina

lipoides o lipoidicas. El término tumor de células esteroides describe más la estructura morfológica y funcional que las manifestaciones clínicas. Tienen tres subtipos: Luteoma estromal, tumor de células de Leydig y tumor de células esteroideas NOS.

El tumor de células esteroideas NOS es el más común de los tres y representa el 60% de estos tumores (4). Está compuesto por células que se originan de restos celulares adrenales, células luteínicas estromales, o células de Leydig. Habitualmente se presentan en adultos con edad media de 47 años, son benignos; aunque, a diferencia de los tumores de células de Leydig, más del 20% pueden exhibir comportamiento maligno. Cuando se presentan en pacientes menores de 16 años, el comportamiento suele ser benigno (5).

El hirsutismo y la virilización son los síntomas más comunes y ocurren en 56 - 77% de los pacientes (6).

La presencia de signos de virilización con niveles de testosterona sérica superior a 2,0 ng/ml, dehidroepiandrosterona normal y sin evidencia de deficiencia de 21-hidroxilasa es sugestivo de tumor ovárico virilizante (7,8). Estos tumores secretan andrógenos en exceso en aproximadamente 40% de los casos con una gradual virilización. Usualmente están confinados al ovario pero se han reportado casos de tumor de células esteroideas extraováricos (9).

En nuestra paciente se encontraron signos de virilización: calvicie masculina, acné, aumentó de pelo facial, voz gruesa y clitoromegalia; y los valores de testosterona se encontraron elevados con niveles de androstenediona normal. Estos hallazgos son sugestivos de presencia de un tumor de ovario productor de hormonas virilizantes.

La ecografía transabdominal como la vaginal puede evaluar el tamaño y la morfología de estos tumores, pero la Resonancia Magnética Nuclear es un método efectivo para determinar estadio en el preoperatorio de estos tumores y otros (10).

El marcador tumoral Ca-125 estaba elevado lo que haría sospechar neoplasia maligna de ovario; pero por los hallazgos descritos y por la baja sensibilidad y especificidad de este marcador la posibilidad es más alejada.

El tumor de células esteroides NOS es generalmente sólido y bien circunscrito. Al corte puede ser amarillo por la presencia de células lipídicas ricas en pigmento intracitoplasmático (11). En este caso la macroscopía mostró un tumor de color amarillento y marrón oscuro. A diferencia de los tumores de células de Leydig, estos tumores no muestran los cristales de Reinke (12). La inmunohistoquímica es positiva para inhibina; también se ha encontrado inmunoreactividad para vimentina (75%), LEVA 5.2 (46%), citoqueratina AE1/AE3/CK1 (37%), antígeno de membrana epitelial (8%), y S100 (7%) (11). En nuestro caso fue positivo para la Inhibina y Vimentina, pero negativo para el CEA. El Ki-67 fue 2%, lo que indica bajo índice de proliferación tumoral.

El manejo de estos tumores es similar a otros tumores del estroma ovárico. La cirugía conservadora con ooforectomía unilateral se realiza en mujeres con deseos de gestación, si no la indicación es histerectomía total con salpingooforectomía bilateral (5), debido que hasta en 10% se asocia con carcinoma endometrial (13).

Los controles hormonales postoperatorios de nuestra paciente mostraron disminución significativa del nivel de testosterona y el resto se mantuvieron dentro de rangos normales. Clínicamente hubo disminución del hirsutismo, clitoromegalia y peso.

Correspondencia:

Pedro R, Aguilar Ramos.
Dpto. de Ginecología Oncológica.
Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas.
Surquillo. Lima – Perú.
Correo electrónico: pedror_aguilar@hotmail.com.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Scully RE, Young RH, Clement PB. Tumors of the ovary and maldeveloped, In: Armed Forces Institute of Pathology. AFIP Atlas of Tumor Pathology. Washington, DC: AFIP;1979. p. 215-220.
2. Hayes MC, Scully RE. Ovarian steroid cell tumors (not otherwise specified): a clinicopathological analysis of 63 cases. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 835–845.
3. Hartman LC, Young RH, Evans MP, Podratz KC. Ovarian sex cord-stromal tumors. In: Hoskins WJ, Perez CA, Young RC (editors). *Principles and Practice of Gynecologic Oncology*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p. 1015-1019.
4. Clement PB, Young RH. *Atlas of Gynecologic Surgical Pathology*. Philadelphia, Pa: WB Saunders Co; 2000.
5. Reedy M, Richards W, Ueland F, et al. Ovarian Steroid Cell Tumors, Not Otherwise Specified: A Case Report and Literature Review. *Gynecol Oncol* 1999;75:293-297.
6. Taylor HB, Norris HJ. Lipoid cell tumors of the ovary. *Cancer* 1967; 20:1953–1962.
7. Schencker Y, Malozowski SN, Ayers J. Steroid secretion by a virilising lipoid cell ovarian tumor: origin of dehydroepiandrosterone sulfate. *Obstet Gynecol* 1989; 74: 502–506.
8. Stephens J, Fielding A, Verdaguer R, Freitas O. A steroid-cell tumor of the ovary resulting in massive androgen excess early in the gonadal steroidogenic pathway. *Gynecol Endocrinol* 2008; 24(9): 502–504.
9. Stephens JW, Katz JR, McDermott N, MacLean AB, Bouloux PM. An unusual steroid-producing ovarian tumour: case report. *Hum Reprod* 2002;17:1468–1471.
10. Wang PH, Chao HT, Lee RC. Steroid cell tumors of the ovary: clinical, ultrasonic, and MRI diagnosis-a case report. *Eur Jour of Radiol* 1998; 26:269–273.
11. Seidman JD, Abbondanza SL, Bratthauer GL. Lipid cell (steroid cell) tumor of the ovary: immunophenotype with analysis of potential pitfall due to endogenous biotin-like activity. *Int J Gynecol Pathol* 1995;14:331–338.
12. Eladd TA, Connolly V, Cruickshank D, Kelly WF. An ovarian lipid cell tumour causing virilization and Cushing's syndrome. *Clin Endocrinol Oxf* 1996; 44:723-725.
13. Patsner B. Sex Cord-Stromal Ovarian Tumors. In: Piver MS. (Editor). *Manual of Gynecologic and Gynecology*. Boston, USA: Little Brown and Company; 1989. p. 40-55.

Recibido: 26/11/2009
Aceptado para publicación: 03/03/2011