



## Tumor ovárico raro

Sara Fernández-Prada, Pablo Tobías-González, Javier de Santiago-García, Ignacio Zapardiel

### RESUMEN

Los tumores ováricos de células esteroideas representan menos del 0.1% de todos los tumores de ovario. Su aparición se da habitualmente en mujeres de más de 40 años con síndrome virilizante debido a la secreción de testosterona. Ocasionalmente son de comportamiento maligno, excepto cuando aparecen en edad puberal. Se reporta el caso de una mujer de 49 años de edad, con un tumor ovárico de células esteroideas concomitante con un fibrotecoma, que fue un hallazgo incidental. La paciente permaneció asintomática hasta el diagnóstico. En este artículo se discuten varios aspectos de sus síntomas, diagnóstico y tratamiento.

**Palabras clave:** tumor de células esteroideas, fibrotecoma ovárico, diagnóstico diferencial.

### ABSTRACT

Ovarian steroid cell tumors represent less than 0,1% of all ovarian tumors. These tumors normally appear in adult women, producing virilization due to the secretion of testosterone. They may have occasionally a malignant behavior, but when they present during adolescence. We report the case of a 49-year-old woman with an ovarian steroid cell tumor concurrent with an ovarian fibrothecoma, which was an incidental finding, remaining the patient asymptomatic before the diagnosis. Several aspects of the symptomatology, diagnosis and treatment are discussed in this article.

**Key words:** steroid cell tumor, ovarian fibrothecoma, differential diagnosis.

### RÉSUMÉ

Les tumeurs de l'ovaire stéroïdes cellulaires représentent moins de 0,1% de toutes les tumeurs ovariennes. Son apparition survient généralement chez les femmes de plus de 40 ans avec un syndrome de virilisation due à la sécrétion de testostérone. De temps en temps un comportement malin sont, sauf quand ils apparaissent dans l'âge pubertaire, et de préférence sont bénignes. Nous rapportons un cas de 49 ans avec une tumeur ovarienne cellules avec un fibrotecoma concomitante de stéroïdes, ce qui était une découverte fortuite. Le patient est resté asymptomatique jusqu'à ce que le diagnostic. Cet article traite de divers aspects de leur symptômes, le diagnostic et le traitement.

**Mots-clés:** tumeur à cellules stéroïdes, fibrotecoma l'ovaire, le diagnostic différentiel.

### RESUMO

Os tumores do ovário de esteróides celulares representam menos de 0,1% de todos os tumores do ovário. Seu início geralmente ocorre em mulheres com mais de 40 anos com uma síndrome virilizante devido à secreção de testosterona. Ocasionalmente comportamento maligno são, exceto quando eles aparecem na idade da puberdade, e de preferência são benignos. Nós relatamos um caso de 49 anos de idade com um tumor com células ovarianas de um fibrotecoma concomitante de esteróides, que foi um achado incidental. O paciente permaneceu assintomático até o diagnóstico. Este artigo discute vários aspectos de sua sintomas, diagnóstico e tratamento.

**Palavras-chave:** Tumor de células de esteróides, fibrotecoma ovário, diagnóstico diferencial.

Unidad de Ginecología Oncológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid, España.

Correspondencia: Dra. Sara Fernández-Prada. Unidad de Ginecología Oncológica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana 261. Madrid 28040, España. Correo electrónico: sara\_ferpr@hotmai.com

Recibido: 10 de septiembre 2012. Aceptado: noviembre 2012.

Este artículo debe citarse como: Fernández-Prada S, Tobías-González P, De Santiago-García J, Zapardiel I. Tumor ovárico raro. Ginecol Obstet Me 2012;80(11):729-732.

**L**os tumores ováricos de células esteroideas provienen de las células de los cordones sexuales y del estroma; son tumores de baja incidencia, que representan menos de 0.1% de todos los tumores de ovario. Se dividen en tres subtipos histológicos: luteoma estromal, tumor de células de Leydig y tumor de células esteroideas NOS (sin otra especificación) cuando la procedencia no está clara, estos últimos son los más frecuentes.<sup>1</sup>

Estos tumores pueden aparecer a cualquier edad. Lo más común es su detección en torno a los 47 años. El 70% de estos tumores se asocia con virilización por secreción de hormonas sexuales, fundamentalmente testosterona, mientras que 25% no son secretores.<sup>2</sup>

En los adultos 25 a 43% de estos tumores pueden tener un comportamiento maligno, fundamentalmente el subtipo NOS, mientras que en edad puberal son benignos, se asocian con pubertad precoz isosexual.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 49 años de edad, sin antecedentes personales de interés, excepto por hipercolesterolemia desde hacía años, fue enviada a nuestro hospital por un hallazgo ecográfico en una revisión rutinaria de un tumor en el ovario izquierdo de 46 mm de diámetro, compatible con tumor sólido tipo fibroma o tecoma.

Al llegar a nuestra consulta se le realizó una citología cervical y se solicitó una analítica completa; ambas resultaron normales, salvo por las concentraciones elevadas de colesterol y triglicéridos. Una nueva ecografía transvaginal para valorar la lesión reveló que el útero estaba en anteflexión, regular, con el ovario derecho de tamaño normal con una formación hipoeocoica de 5 mm compatible con un folículo; y el ovario izquierdo de 20x21 mm con una formación sólida de características homogéneas y bien delimitada en uno de sus polos de 48x22 mm con vascularización central muy escasa, compatible con fibroma o tecoma.

La paciente se encontraba asintomática, sin dolores asociados o síntomas de virilización, sólo refirió alteración en sus ciclos menstruales de un año de duración, con acometimiento de algún ciclo, oligomenorrea e hipermenorrea, compatible con alteraciones perimenopáusicas.

Se analizaron varios marcadores tumorales para orientar lo más el posible el origen del tumor con los siguientes resultados: betaHCG <1 mUI/mL (concentraciones norma-

les 0-5), CEA 4.5 ng/mL (normalidad 0-5), CA125 11.4 mUI/mL (normalidad 0-35), AFP 5.20 ng/mL (normalidad 0-40), Ca 15.3 13.9 UI/mL (normalidad 7.5-53), todos fueron valores que estuvieron dentro de límites normales.

La laparoscopia diagnóstica mostró al útero, ovario derecho y trompas sin alteraciones, mientras que en el ovario izquierdo se objetivó la formación sólida previamente diagnosticada por ecografía.

En el estudio anatopatológico se observó una formación nodular adherida al ovario izquierdo, de coloración blanquecina y superficie lisa de aspecto fasciculado al corte de 4.5 cm. A nivel microscópico se visualizaba un tumor sólido de 11 mm, constituido por nidos de células epiteliales separados por septos fibrosos, con células de amplio citoplasma microvacuulado, con un núcleo central sin atipia citológica, mitosis, ni zonas de necrosis o hemorragia, fue compatible con tumor de células esteroideas NOS, concomitante con fibrotcoma de 25 mm en el ovario izquierdo.

La paciente permaneció asintomática después de la cirugía, con buena recuperación, sin necesidad de otros tratamientos ya que no mostró extensión tumoral extracapsular.

### DISCUSIÓN

Se estima que, incluso, 25 a 43% de los tumores secretores de células esteroideas tienen un comportamiento maligno, sobre todo en edades avanzadas y en el subtipo NOS, normalmente con extensión peritoneal y raramente a distancia.<sup>3</sup> En el momento del diagnóstico suelen ser unilaterales (94%), de gran tamaño y de muchos años de evolución.<sup>4</sup> La situación asintomática de nuestra paciente y el pequeño tamaño del tumor orientaron a la aparición reciente.

Estos tumores pueden aparecer a cualquier edad, con una edad media de presentación a los 47 años. Se asocian en 26 a 77% de las ocasiones con síntomas de virilización (hirsutismo, clitoromegalia, acné o pérdida de cabello de distribución androgénica), debido a la secreción de hormonas sexuales, fundamentalmente testosterona o dihidroepiandrosterona.<sup>5</sup> La aparición de estos síntomas en la postmenopausia ha de hacer sospechar su existencia. La secreción de otras hormonas es menos frecuente: estrógenos (3-6%), con asociación de menorragia y sangrado postmenopáusico; ACTH o cortisol, que causa

síndrome de Cushing (10-15%); prorrenina que causa hipertensión arterial sistémica; o incluso casos relacionados con hiperlipidemia e hipotiroidismo. El 25% de los tumores esteroideos no produce ninguna hormona y son asintomáticos, como es el caso de nuestra paciente, aunque ello podría deberse, también, a la precocidad del proceso tumoral.

Desde el punto de vista anatopatológico se caracterizan por ser tumores sólidos, bien encapsulados, con visualización de áreas amarillentas de contenido lipídico. Se componen de células poligonales con una rica red vascular y citoplasma granular o vacuolar según el subtipo, parecidas a células de la corteza suprarrenal, con núcleo central y nucléolo único.<sup>3</sup>

El trabajo de Hayes y Scully, de 1987, es la serie más amplia realizada hasta la fecha, estableciéndose a partir de ésta las características anatopatológicas sugerentes de malignidad: más de dos mitosis en campo de 10 aumentos, atipia nuclear, necrosis, hemorragia y diámetro tumoral mayor de 7 cm.<sup>1,5,6</sup> En nuestro caso, ninguna de las características encontradas en el estudio micro y macroscópico orientaban a un comportamiento maligno, aunque es importante recordar que a pesar de tener características benignas esto no excluye un comportamiento agresivo.

Para el diagnóstico de este tipo de tumores es muy útil la ecografía transvaginal con estudio Doppler, que muestra masas isoecogénicas con alta vascularización de baja resistencia. Monteagudo concluye que esta combinación puede diagnosticar pequeños NOS de forma más sencilla que técnicas de imagen más costosas,<sup>7</sup> aunque en nuestro caso no fue suficientemente sensible debido a sus pequeñas dimensiones. En tumores mayores de 1.5 cm la TAC puede ser útil, visualizándose un tumor de aspecto hipointenso por el contenido lipídico. Otros métodos diagnósticos que pueden ayudar son el test de supresión con dexametasona a dosis bajas o la canalización percutánea de vasos adrenales y ováricos para identificar el origen secretor de hormonas esteroideas.

El tratamiento de este tipo de tumores no se ha estandarizado por el escaso número de casos registrados y debe individualizarse según la histología, estadio quirúrgico y deseo genésico de la paciente. En mujeres en estadio I, el más frecuente en este tipo de tumores,<sup>3</sup> está indicada la cirugía conservadora con anexectomía unilateral si tienen deseos genésicos. En caso contrario habría que realizar una histerectomía abdominal con doble anexectomía, pues

incluso 10% se han asociado con carcinoma endometrial. En nuestra paciente, el tratamiento fue conservador por no estar estandarizado para su edad y estadio tumoral y tratarse de un hallazgo porque la sospecha inicial era un fibromatoma, por ello no se realizó una valoración hormonal previa a la resección tumoral.

La respuesta a medidas terapéuticas complementarias, como la quimioterapia o radioterapia en los tumores de células esteroideas es poco conocida. Se han utilizado pautas de quimioterapia combinada con platino con resultados poco alentadores en estadios mayores de grado I. Otra terapia experimental es la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH), como coadyuvante ante recaídas postoperatorias o postquimioterapia; existen algunos casos publicados con remisión completa a corto plazo de la enfermedad.<sup>4</sup>

## CONCLUSIONES

Los tumores de células esteroideas son de aparición poco frecuente, son más comunes en edad perimenopáusica y en la mayoría de los casos asociados con síntomas de virilización. Casi siempre tienen un comportamiento benigno y se diagnostican en estadios tempranos pero con un gran tamaño (alrededor de los 7 cm) por ser tumores de diagnóstico tardío debido a sus escasos síntomas provocados por las alteraciones hormonales a las que se asocian.

Nuestro caso fue un hallazgo de un tumor de dimensiones reducidas y curso silencioso descubierto luego de la resección quirúrgica de otro tumor en concomitante sospechosa de fibromatoma, con posterior confirmación histológica.

La anatomía patológica, la situación encapsulada del tumor, los marcadores tumorales negativos y la situación clínica de la paciente inclinan a un comportamiento benigno del tumor con resolución completa tras su resección quirúrgica, que es su tratamiento convencional.

## REFERENCIAS

1. Hayes MC, Scully RE. Ovarian steroid cell tumors (not otherwise specified): a clinicopathologic analysis of 63 cases. Am J Surg Pathol 1987;11:835-845.
2. Vadillo Buenfil M, Ramirez-Mendoza P, Cardenas-Cornejo I, Gonzalez-Barcena D. Androgen-producing Steroid Cell Ovarian Tumor. Report of a case. Ginecol Obstet Mex 2000;68:259-265.

3. Polisseni F, Gonçalves Júnior H, Vidal VR, Macedo FL, Lins BD, Campos JD, Mattos NA. Hyperandrogenic Syndrome in a Postmenopausal Woman: A Case Report. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2011;33:214-220.
4. Powell J.L, Dulaney D.P, Shiro B.C. Androgen-Secreting Steroid Cell Tumor of the Ovary. *South Med J* 2000;93:1201-1204.
5. Reedy M, Richards W, Ueland F, Uy K, Lee E, Bryant C, van Nagell JR. Ovarian Steroid Cell Tumors, Not Otherwise Specified: A Case Report and Literature Review. *Gynecol Oncol* 1999;75:293-297.
6. Sworczak K, Blaut K, Malecha M, Lewczuk A. Ectopic ACTH Syndrome Associated with Ovarian Steroid-Cell Tumor. *J Endocrinol Invest* 2002;25:369-372.
7. Monteagudo A, Heller D, Husami N, Levine R.U, McCaffrey R, Timor- Tritsch I.E. Ovarian Steroid Cell Tumors: sonographic characteristics. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:282-288.