

CONTENIDO	POSTERS
Abstract	
PDF	
Comentarios	
Título	HIPERPLASIA DE RESTOS ADRENALES EN EL TESTÍCULO.
Resumen	
Introducción	<i>P. San Miguel Fraile, F. Meijide Rico, G. Fernández Fernández, I. Antón Badiola, J. A. Ortiz-Rey, C. Álvarez Álvarez, A. de la Fuente Buceta.</i>
Material	
Resultados	<i>Centro Médico POVISA. Vigo (Pontevedra), España.</i>
Discusión	
Conclusiones	IV-CVHAP 2001 POSTER-E - 042
Referencias	Fecha recepción: 01/02/2001 Fecha publicación: 24/03/2001
Imágenes	Evaluación: Ver "Taller de Uropatología"

RESUMEN

ANTECEDENTES: Paciente varon de 37 años de edad con antecedente de hiperplasia adrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa y en tratamiento supresor con hidrocortisona, cuyo seguimiento terapéutico y clínico no fue óptimo.

CASO CLÍNICO: Paciente que acude al Servicio de Urología de nuestro Hospital para estudio de infertilidad. En la exploración clínica destaca obesidad grado III de distribución central y un aumento bilateral de ambos testículos que son de consistencia dura y configuración nodular. En los datos analíticos destaca unos niveles aumentados de delta 4 androstendiona y 17 hidroxiprogestero y niveles disminuidos de cortisol. En la resonancia magnética nuclear (RMN) se evidenció una hiperplasia de ambas suprarrenales y testes de configuración nodular con áreas hipodensas en T2 e isodensas en T1. Con los datos clínicos y radiológicos se realizó una biopsia del testículo derecho, que fue

informada como tumor de células de Leydig, pero se reconsideró el diagnóstico después de la información clínica, siendo el diagnóstico final de hiperplasia de restos adrenales en el testículo.

CONCLUSIÓN: Comentamos el diagnóstico diferencial de la hiperplasia de restos adrenales con el tumor de células de Leydig, insistiendo en la necesidad de diagnosticar esta lesión con una adecuada correlación clínica, analítica, radiológica e histológica.

Palabras clave: testículo | hiperplasia de restos adrenales | tumor de células de Leydig

IMÁGENES



Figura 1

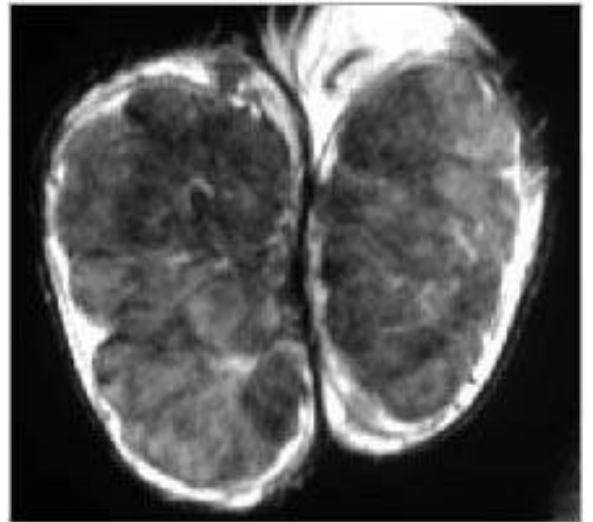


Figura 2

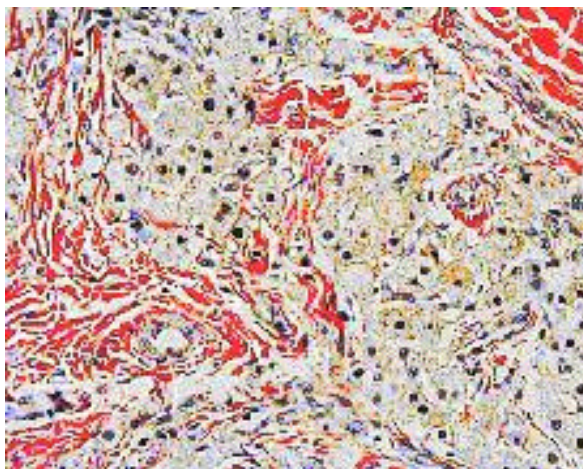


Figura 3

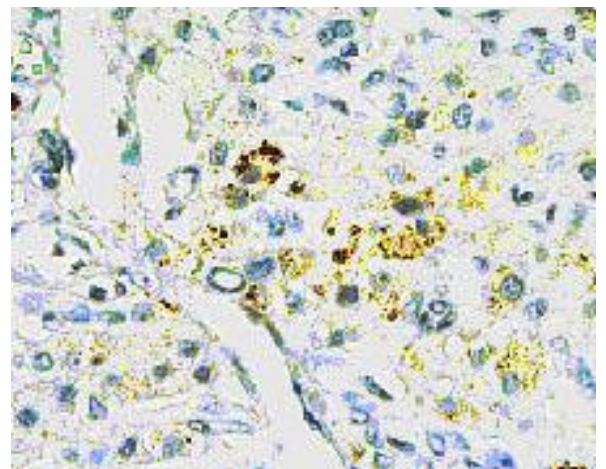


Figura 4

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia adrenal congénita por déficit de 21 hidroxilasa es una enfermedad hereditaria infrecuente que se transmite de forma autosómica recesiva¹. Clínicamente puede presentarse de formas muy variables, aunque suelen presentar signos de hiperandrogenismo en distintas etapas de la vida desde la infancia a la edad adulta, dependiendo del grado de afectación y del seguimiento médico del paciente (2,3).

Una manifestación clínica infrecuente en pacientes con esta enfermedad y con larga evolución es el agrandamiento testicular bilateral, que generalmente refleja un mal cumplimiento terapéutico y que requiere un diagnóstico precoz por su posible evolución hacia la infertilidad (3-5).

MATERIAL Y MÉTODOS

CASO CLÍNICO: Paciente de 37 años de edad con antecedentes de hiperplasia adrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa y en tratamiento supresor con hidrocortisona, cuyo seguimiento terapéutico y clínico no fue óptimo. Actualmente el paciente acude al Servicio de Urología de nuestro Hospital para estudio de infertilidad. En la exploración clínica destaca obesidad grado III de distribución central y un aumento bilateral de ambos testículos que son de consistencia dura y configuración nodular. Los datos analíticos quedan reflejados en la tabla I, destacando unos niveles aumentados de delta 4 androstendiona y 17 hidroxiprogesteronona y niveles disminuidos de cortisol. TABLA I

TABLA I:

Datos analíticos del paciente:

Hormona	Valores Paciente	Valores normales.
Delta 4 androstendiona	16.5 ngr/ml.	0.3-2.9 ngr/ml.
Testosterona	8.31 ngr/ml.	3-11 ngr/ml.
17-OH-Progesterona	188.26 ngr/ml.	0.5-2.4 ngr/ml.

ACTH	40.5 ngr/ml	Mañana: 52 ngr/ml. Tarde: 20 ngr/ml.
Cortisol	6 mcgr/dl	Mañana: 7mcgr/dl. Tarde: 25 mcgr/dl.

RESULTADOS

El eco-doppler testicular demostró testes polilobulados con ecogeneidad heterogénea, con ligera fibrosis y aumento de la vascularización, observándose vasos que penetran en el tejido sin cambiar de curso o calibre. En la resonancia magnética nuclear (RMN) se evidenció una hiperplasia de ambas suprarrenales (Figura 1) y testes de configuración nodular con áreas hipodensas en T2 e isodensas en T1 (Figura 2).

Con los datos clínicos y radiológicos se realizó una biopsia del testículo derecho, mediante incisión escrotal de aproximadamente 3 cm de longitud. En el Servicio de Anatomía Patológica se recibieron varios fragmentos irregulares de coloración blanquecina y configuración nodular que pesaban en conjunto 26 gr y midiendo el fragmento de mayor tamaño 3 cm. de diámetro.

Microscópicamente se apreció una formación homogénea de configuración nodular, tabicada por gruesos haces de tejido mesenquimal en donde se observaban frecuentes vasos y un ligero infiltrado inflamatorio predominantemente linfocitario que adquiría focalmente una configuración nodular. La tumoración estaba constituida por una población monomorfa de células con citoplasma amplio eosinófilo que contenían gran cantidad de pigmento de tipo lipofucsina (Figura 3). El núcleo mostraba ligera atipia, era de localización central y presentaba un nucleolo patente. El índice mitótico fue muy bajo y no se observaron cristales de Reinke a pesar de realizar una búsqueda exhaustiva. Con las técnicas de inmunohistoquímica se demostró positividad para la inhibina y sinaptofisina (Figura 4), y negatividad para la vimentina y queratina (CAM 5.2).

Con estas características histológicas, y desconociendo gran parte de la información clínica aportada anteriormente, nuestro diagnóstico fue de Tumor de células de Leydig. Posteriormente el urólogo nos comentó

algunos datos clínicos que fueron fundamentales para establecer el diagnóstico definitivo como el aumento llamativo de los precursores del cortisol en vena espermática y la reducción del tamaño testicular después de instaurar el tratamiento supresor con hidrocortisona.

Estos dos datos clínicos junto con la presencia de unos rasgos histológicos compatibles con hiperplasia de restos adrenales, e histológicamente por sí sólo indistinguibles del tumor de células de Leydig, hicieron que el diagnóstico definitivo de este paciente fuera, hiperplasia de restos adrenales en paciente con hiperplasia adrenal congénita por déficit de 21 hidroxilasa.

DISCUSIÓN

La hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21 hidroxilasa es la enfermedad hereditaria monogénica autosómica recesiva más frecuente (1). El diagnóstico se basa fundamentalmente en criterios analíticos, al producirse un acúmulo de los precursores de cortisol y aldosterona situados por encima del bloqueo enzimático (4, 6).

Los varones con esta enfermedad no tratados o mal controlados presentan muy frecuentemente hiperplasia de restos adrenales en el testículo que en muchas ocasiones pasa desapercibida ya que sólo son diagnosticadas en estudio ecográficos, por lo que se deben realizar este estudio periódicamente a estos pacientes (3, 5, 7).

En otras ocasiones se manifiesta clínicamente como infertilidad. La repercusión de esta hiperplasia de restos adrenales sobre la fertilidad es difícil de valorar ya que son pocos los casos descritos en la literatura (4, 5, 8) y menos aún los que tienen una evolución muy larga sin tratamiento supresor adecuado. No obstante, en el estudio histológico de nuestro caso se observó una sustitución total del parénquima testicular por la hiperplasia de restos adrenales y sólo se observaron ocasionales túbulos seminíferos con paredes engrosadas que mostraban marcada esclerosis e hialinización de su pared y sin apreciarse en ningún momento restos de células germinales en su interior, lo que justifica la infertilidad de este paciente.

Por otra parte, algunos autores han propugnado que el aumento de la 17-OH-Progesterona en vena espermática junto a la disminución del tamaño testicular cuando se instaura tratamiento supresor con corticoides es prácticamente diagnóstico de la hiperplasia de restos adrenales en el testículo (4, 5).

Histológicamente sin embargo, es prácticamente imposible diferenciarlo del tumor de células de Leydig, sin la información clínica completa. Además en la literatura nacional e internacional no están bien definidos unos criterios histológicos que permitan diferenciar estas dos enfermedades con clínica, tratamiento y evolución tan distintos. Sin embargo, la presencia de cristales de Reinke y la existencia muy focal de lipofucsina, parecen ser más frecuentes en el tumor de células de Leydig que en la hiperplasia de restos adrenales. De hecho, la gran dificultad para diagnosticar histológicamente la hiperplasia de restos adrenales en el testículo está ampliamente demostrada en la literatura ya que la mayor parte de ellos fueron etiquetados como tumor de células de Leydig (8) y en gran parte de ellos se realizó orquiectomía, incluso bilateral (9).

En la Tabla III describimos algunas características clínicas e histológicas que pensamos pueden contribuir a establecer el diagnóstico diferencial entre el tumor de células de Leydig y la hiperplasia de restos adrenales en el testículo.

CONCLUSIONES

En resumen, pensamos que, a pesar de la gran dificultad diagnóstica para el patólogo de la hiperplasia de restos adrenales, pensamos que el diagnóstico definitivo de esta enfermedad se debe de realizar con una adecuada correlación clínica, radiológica e histológica, ya que no podemos descartar patología testicular neoplasia en pacientes con síndrome adrenogenital, como han sido descrito ocasionalmente en estos pacientes.

NOTAS AL PIE DE PÁGINA:

Correspondencia: P. San Miguel Fraile. Centro Médico POVISA. Vigo (Pontevedra), España. <mailto:netpat@arrakis.es>

REFERENCIAS

1. White and New. Genetic basis of endocrine disease. Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *J Clin Endoc Metab* 1992; 74: 6-11.
2. Oliver A, Ezquieta B, Jariego CM, et al. Analysis of the steroid 21 hydroxylase gene in 65 children with hyperandrogenism. *Horm Res* 1997; 48 (suppl 2): 102.
3. Abo K, Sumino K, Nishio H, et al. 21 hydroxylase deficiency presenting as massive bilateral a masses in the seventh decade of life. *Endocr J* 1998; 46 (6): 817-823.
4. Mostafid H, Hawrocki J, Fletcher MS, et al. The testicular "tumour" of adrenogenital syndrome: an unusual of male infertility. *Br J Urol* 1998; 81: 649-650.
5. Clark RV, Albertson BD, Munabi A, et al. Steroidogenic enzyme activities, morphology, and receptor studies of a testicular adrenal rest in a patient with congenital adrenal hyperplasia. *J Clin Endocrinol Metab* 1990; 70: 1408-1413.
6. Cutfield RG, Bateman JM, Odell WD. Infertility caused by bilateral testicular masses secondary to congenital adrenal hyperplasia (21-hydroxylase deficiency). *Fertil Steril* 1983; 40: 809-814.
7. Shawker TH, Doppman JL, Choyke PL, et al. Intratesticular masses associated with abnormally functioning adrenal glands. *J Clin Ultrasound* 1992; 20: 51-58.
8. Wilson BE, Netzloff ML. Primary testicular abnormalities causing precocious pubert cell tuor, Leydig cell hyperplasia, and adrenal rest tumor. *Ann Clin Lab Sci* 1983; 13 (4): 315-320.
9. Avila NA, Premkumar A, Merke DP. Testicular adrenal rest tissue in congenital adrenal hyperplasia comparison of MR Imaging and Sonographic findings. *American Roentgen Ray Society* 1999; 172: 1003-1006.