

Hospital Pediátrico Universitario “Octavio de la Concepción y de la Pedraja” Holguín

Presentación de tres pacientes con tumor testicular y pseudopubertad precoz.

Presentation of Three Patients with Testicular Tumor and Precocious Pseudopuberty.

Rafael Martínez Feria ¹, Ignacio Mulet Ochoa ², Martha Motes Velázquez ³, Naivis García Cuevas ⁴, Niuris García Cuevas ⁵.

1-Especialista de Primer Grado en Urología. Profesor Asistente, Jefe de Servicio de Urología del Hospital Pediátrico Provincial “Octavio de la Concepción de la Pedraja”. Holguín.

2-Profesor Consultante de Urología. Universidad Médica “Mariana Grajales Coello”. Holguín.

3-Especialista de Primer Grado en Endocrinología. Profesora Asistente. Servicio de Endocrinología Hospital Pediátrico Provincial “Octavio de la Concepción de la Pedraja”. Holguín.

4-Licenciada en Enfermería. Profesora Instructora. Departamento Docente del Hospital “Lucía Iñiguez Landín”. Holguín.

5-Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Jefa de Departamento de Epidemiología. Hospital Pediátrico Provincial “Octavio de la Concepción de la Pedraja”. Holguín.

Responsable de la correspondencia:

Dr. Rafael Martínez Feria Carretera Central # 34 entre Martí y Holguín. Teléfono 425622 email rmartinez@hpuh.hlg.sld.cu

RESUMEN

Se presentan tres niños tratados por los Servicios de Endocrinología y Urología del Hospital Pediátrico “Octavio de la Concepción y de la Pedraja” de Holguín, en el período entre 1999 y 2003 a los cuales se les diagnosticó pseudopubertad precoz producido por tumores de las células intersticiales de Leydig. Se sometieron a

tratamiento quirúrgico para realizarles orquiectomía inguinal del testículo afectado, con lo cual se obtuvo detención del crecimiento genital y reversión parcial de la virilización. La evolución postoperatoria de los pacientes fue satisfactoria.

Palabras clave: diagnóstico, células, crecimiento, evolución, orquiectomía, niño, tumor de célula de Leydig, testículo.

ABSTRACT

Three children that were assisted at Pediatric Hospital , Endocrinology and Urology Service in Holguin between 1999 and 2003 year were diagnosed with precocious pseudopuberty caused by Leydig interstitial cells tumors. Surgical treatment was given. Inguinal orchiectomy of the affected testis was done which stopped genital growth and partial reversion of virilization. Postoperative evolution was satisfactory.

Key words: diagnosis, cells, growth, evolution, orchiectomy, child, Leydig cell tumor, testis.

INTRODUCCIÓN

Leydig en 1895 describe las células en el testículo y Waldeyer en 1872 dirige su atención a los tumores de dicha células. La mayoría de los autores aceptan que el paciente reportado por Sacchien 1895 se trata del primer enfermo verdaderamente auténtico de células intersticiales. En la bibliografía se recoge un paciente de dos años como el más joven reportado (Frazen), el más viejo de 82 años y se plantea una incidencia en niños de cuatro a seis años y en adultos entre los 30 y 45 años.

Los enfermos que comienzan después de la pubertad se caracterizan principalmente, por la presencia de una masa tumoral en el testículo y no se constatan cambios en los caracteres sexuales secundarios. Dentro del síndrome tumoral escrotal y específicamente en las trastornos testiculares, el tumor del testículo es una de las enfermedades más raras en el niño y lo hace más raro aún el hecho de que sean productores de pseudopubertad precoz.

En nuestro trabajo se presentan tres pacientes atendidos en nuestro centro desde 1999 al 2003, a los cuales se les diagnosticó pseudopubertad precoz producido por tumores de las células intersticiales de Leydig, además se realizó una breve revisión de esta temática.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Paciente 1. YVA, con 8 años de edad, remitido el 6 de enero año 1999 de su área de salud a consulta de Endocrinología por aumento del tamaño del pene respecto a su edad, presencia de vello pubiano y axilar, alta talla y edad ósea acelerada. Se constató testículo izquierdo aumentado de tamaño por lo fue operado por Urología mediante una orquiectomía inguinal izquierda; por el Departamento de Anatomía patológica se nos informó: tumor de células intersticiales de Leydig.

Paciente 2. JRG, con ocho años de edad, fue tratado por Endocrinología desde los cinco por pubertad precoz idiopática. Presentaba genitales en estadio IV de Tanner, vello axilar y pubiano, así como ritmo de crecimiento y edad ósea acelerada. Se constató aumento de volumen del testículo derecho a expensas de su polo superior. Se operó mediante orquiectomía inguinal derecha. Por el Departamento de Anatomía patológica se nos informó: tumor de células intersticiales de Leydig.

Paciente 3

Paciente SVH, con cinco años de edad, remitido a Endocrinología por aumento de tamaño del pene y los testículos (estadio III de Tanner), presencia de vello pubiano y axilar, además, de aumento de la masa muscular en región pectoral y miembros superiores, con alta talla y edad ósea acelerada. Se encontró aumento de volumen y consistencia en testículo izquierdo. Atendido en Urología se operó mediante orquiectomía inguinal izquierda. Por el Departamento de Anatomía patológica se nos informó: tumor de células intersticiales de Leydig.

DISCUSIÓN

Los tumores de las células de Leydig son causa rara de pseudopubertad precoz y las células son muy escasas antes de la pubertad, los tumores derivados de ellas son más frecuentes en el adulto, aunque se describen unos 50 niños, incluyendo un miembro de una pareja de gemelos idénticos.

Estos tumores suelen ser unilaterales y benignos. Las manifestaciones clínicas son las características de la pubertad precoz. Suele comenzar entre los cinco a nueve años. La ginecomastia es poco frecuente. La macrogenitosomía se presenta en todos los casos y se acompaña de cambios de la región pectoral, axilas, cambios en la voz, acné facial y desarrollo muscular anormal.

Desde el punto de vista hormonal la testosterona experimenta aumento; la FSH y la LH disminuyen en sangre. El ultrasonido y el doppler testicular ayudan a detectar pequeños tumores no palpables. El tratamiento consiste en la orquiectomía, después de la misma la virilización cesa su progresión y los signos de precocidad sexual presentan a veces una reversión parcial.

La evolución de los pacientes presentados en este trabajo fue satisfactoria y los mismos experimentaron reversión discreta de la precocidad sexual y existió detención de la progresión de la virilización.

En los tres pacientes se añadió acetato de ciproterona (antiandrógeno) para frenar la maduración del eje hipotálamo-hipofiso-testicular.

El exhaustivo examen físico practicado a los pacientes presentados permitió establecer el diagnóstico de tumores de las células de Leydig, al encontrárseles aumento de volumen de uno de los testículos, que les provocó pseudopubertad precoz. Con la orquiectomía se logró detener el avance del desarrollo genital y la reversión de los signos de virilización testicular. La evolución postoperatoria de los pacientes fue satisfactoria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramani P, Young CK, Habeebu S: Testicular intratubular germ-cell neoplasia in children and adolescents with intersex. *Am J Surg Pathol*.
2. Walker BR, Skoog SJ, Winslow BH, et al: Testis sparing surgery for steroid unresponsive testicular tumours of the adrenogenital syndrome. *J Urol*.
3. Wilson BE, Netzloff ML: Primary testicular abnormalities causing precocious puberty Leydig cell tumour, Leydig cell hyperplasia and adrenal rest tumour. *Ann Clin Lab Sci* 1983; 13: 315-320.
4. Altadocina V, Snyder HM, Rosenberg HK, Duckiest JW: Simple cists of testis in children: Preoperative diagnosis by ultrasound.

5. Ablin AK, Krailo M, Ramsey N, et al: Results of treatment of malignant germ cell tumours in 93 children: A report from the children's study group. *J Clin. Oncol* 1991; 9: 1782.
6. Capelouto CC, Clark PE, Ransil BJ, Laughlin KR: A review of scrotal violation in testicular cancer; is adjuvant local therapy necessary? *J Urol* 1995; 153: 981-985.
7. Gobel U, Calaminus G, Engert J, et al: Teratomas in infancy and childhood. *Med Paediatric Oncol* 1998, 31: 8-15.
8. Grady RW, Kay R: Epidemiological features of testicular teratomas in a prepubertal population. *J Urol* 1997; 158: 1191-1192.
9. Update: Results of the German Cooperative Studies 1982- 1987. *Klin Paediatric* 1999; 211: 300-304.
10. Heifetz SA, Couching B, Giller R, et al: Immature teratomas in children: children's cancer group. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 1115-11124.
11. Konrad D, Shoenle EJ: Ten years selective follow-up in a boy with Leydig cell tumours after selective surgery. *Horm Res* 1999; 51: 96-100.
12. Kuo JY, Hsich YL, Chin T, et al: Postchemotherapy retroperitoneal residual mass in infantile yolk sac tumour. *Int J Urol* 1999; 6: 116-118.
13. Gallo FJ, Benítez M, Roa JM. La laparoscopia como método imprescindible en el diagnóstico de los testículos no palpables. *Arch. Esp. Urol.* 2001; 54(4): 343-346.
14. Joseph C. Presti; JR, MD, Marchal; L. Stoler MD, Peter R. Carroll MD. Tumor de testículo. Diagnóstico Clínico y Tratamiento. Ed. Manual Moderno. 32° Edición. 1997. Cap. 22: 873-875.
15. Dennis A. Casiato, Barry B. Lowitz. Cáncer de testículo. *Oncología Clínica.* 13° Edición. 1997. Pág. 123-126
16. Kamoshida S, Satoh Y, Yasuda M, Kajiwara H, Tsukinoki K, Osan RY. Immunohistochemical heterogeneity of type 1 blood group a expressions in testicular germcell tumors. *Oncol Rep* 2002 Jul-Aug; 9(4):845-51
17. Silvero SS, M M Verna, CS Ramos, AA Troccoli. Tumor testicular: presentación de un caso clínico. *Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina.* Abril 2003; 126: 29-31.