SAU Rev. Arg. de Urol. 90 (1) 2025 (25-27)
ISSN 0327-3326

Tumor testicular bilateral en paciente con hiperplasia suprarrenal congénita

Bilateral testicular tumor in a patient with congenital adrenal hyperplasia

Emilia Hails[1], Ivana Redín[2], Claudio Herrera[1], Guillermo Maximino[1]

1 Servicio de Urología. Hospital de Emergencias Dr. Clemente Álvarez, Rosario, Santa Fe, Argentina.
2 Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Emergencias Dr. Clemente Álvarez, Rosario, Santa Fe, Argentina.

INTRODUCCIÓN

Se presenta un caso de un paciente de 25 años con hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) diagnosticada en la infancia asociada a diagnóstico ecográfico incidental de tumor testicular bilateral por antecedente de traumatismo.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 25 años de edad con antecedente de HSC en la infancia consulta por un traumatismo testicular izquierdo. Se realiza ecografía que informa en testículo derecho formación hipoecogénica heterogénea de 30 x 16 mm y en el izquierdo, formación sólida con áreas líquidas en su interior de 17 x 9 mm, ambas presentando vascularización normal al doppler color.

Debido al diagnóstico de masa ocupante de espacio (moe) testicular bilateral se procede a realizar ecografía abdominal la cual informa en proyección de glándula suprarrenal derecha voluminosa formación ecogénica, heterogénea, de contornos lobulados que mide 106 x 56 mm. En relación a la suprarrenal izquierda, se observa una formación de similares características, redondeada, de 144 mm de diámetro mayor

El paciente realizó tratamiento con prednisona 5 mg/día desde la infancia hasta la pubertad, cuando lo interrumpe por motivos personales.

Para complementar la evaluación se solicita Tomografía axial computada (TAC) (Imagen 1) de abdomen y pelvis evidenciando voluminosas lesiones retroperitoneales que reemplazan a las glándulas suprarrenales, siendo más notorio el compromiso del lado izquierdo. Ambas lesiones presentan contornos lobulados y definidos con una densitometría predominantemente grasa

Imagen 1. Corte coronal de Tomografía axial computada donde se evidencian ambas glándulas suprarrenales reemplazadas por voluminosas lesiones



Recibido en julio de 2023 - Aceptado en diciembre 2023
Conflicto de interés: ninguno

Received on July 2023 - Accepted on December 2023
Conflicts of interest: none

Correspondencia:

En el examen físico presenta: baja talla, obesidad central, extremidades delgadas, cuello corto. A nivel genital, se evidencia equimosis escrotal por antecedente de traumatismo, pene sin particularidades, ambos testículos en bolsa escrotal con aumento de consistencia y marcada disminución en el tamaño de testículo izquierdo. Se solicitan marcadores tumorales, los cuales resultaron dentro de los valores normales.

Imagen 2. Corte Microscopía de Suprarrenal
Se observan adipocitos y células mieloides sugerentes de mielolipoma

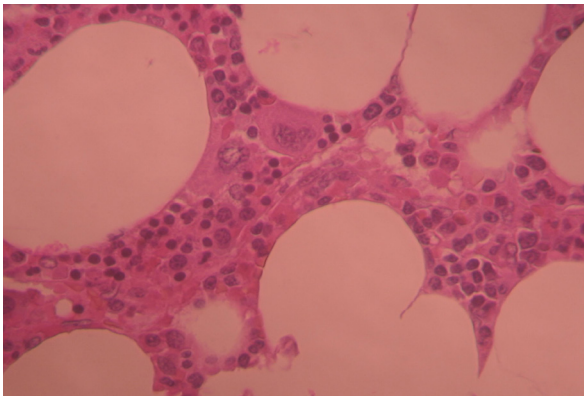
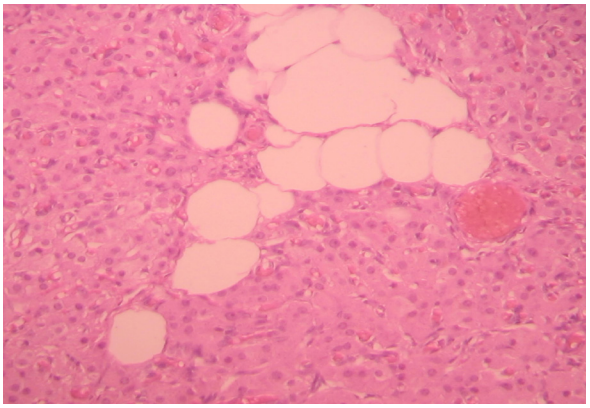


Imagen 3. Microscopia testículo derecho
Metaplasia adipoidea sugerente de origen mielolipoma suprarrenal



Se deriva al paciente a endocrinología, realiza estudio de perfil hormonal el cual arroja niveles de testosterona en sangre por debajo del valor normal y reinicia el tratamiento con prednisona 5 mg a las 8 y 16 hs. Además, presenta dos espermogramas con azoospermia por lo que se indica biopsia testicular para rescate de espermatozoides, no hallandose zoides viables. Se evalúa evolución de masas tanto testiculares como suprarrenales con nueva imagen de control a los 6 meses evidenciándose aumento de tamaño de las mismas. Se realiza orquiectomía inguinal bilateral y suprarrenalectomía bilateral. La anatomía patológica de los testículos plantea diagnóstico diferencial entre tumor de restos adrenales testiculares y tumor de células de leydig, resultando dificultosa su diferenciación desde la histomorfología. La inmunomarcación no resulta categórica. Es necesario correlacionar con datos clínicos, endocrinológicos y antecedentes de laboratorio

Los hallazgos de la suprarrenalectomía bilateral serían vinculables a mielolipoma en el contexto de hiperplasia suprarrenal preexistente.

DISCUSIÓN

La HSC engloba todos los trastornos hereditarios de la esteroidogénesis suprarrenal del cortisol. En función del déficit enzimático se conocen siete formas clínicas de hiperplasia suprarrenal congénita.[1]

En más del 90% de los casos se debe a una deficiencia de la 21-hidroxilasa (21-OH). La prevalencia de este déficit es variable, dependiendo de la población estudiada, pero se estima que en los casos más severos (forma clásica) alcanza a 1/12 000 nacimientos y en los casos menos graves (forma no clásica) a 1/100 a 1/1000 nacidos vivos.[2]

La 21-hidroxilación suprarrenal es catalizada por el citocromo P450c21, enzima que convierte progesterona a deoxicorticosterona y 17-hidroxiprogesterona a 11-deoxicortisol, lo que culmina con la síntesis de aldosterona y cortisol, respectivamente. En la HSC por déficit de 21-OH hay una disminución de la síntesis de cortisol, induciéndose la elevación de los niveles de ACTH y la estimulación de la esteroidogénesis suprarrenal, la cual es derivada hacia la síntesis de andrógenos debido al bloqueo enzimático

Los pacientes con HSC Clásica tienen menor fertilidad que la población normal, que se puede explicar por alteraciones funcionales y anatómicas. El exceso de andrógenos suprarrenales puede producir supresión crónica de las gonadotrofinas, induciendo

un hipogonadismo hipogonadotropo. Por otra parte, se ha observado la presencia de Restos Testiculares de Glándula Suprarrenal (RTGS) con prevalencia variable (0 a 94%), dependiendo de la población seleccionada y el método de detección. El desarrollo de la corteza suprarrenal primitiva ocurre cerca de las gónadas y los RTGS son considerados como tejido suprarrenal aberrante que ha descendido junto con las gónadas.[1]

Histológicamente en los testículos de los pacientes con RTGS se ha descrito disminución del diámetro de los túbulos seminíferos, fibrosis intersticial focal y peritubular e hialinización tubular. A la microscopía electrónica, semejan un tumor de células de Leydig con rasgos consistentes de células secretoras de esteroides; al contrario del tumor de células de Leydig, los RTGS nunca contienen cristaloides de Reinke.[3]

La regresión de las masas testiculares luego del tratamiento con corticoides sugiere origen adrenal de la lesión, pero la falla en la regresión no prueba el origen intersticial del tumor

CONCLUSIÓN

Nuestro paciente nos planteó un desafío sobre la conducta quirúrgica a seguir sobre las masas testiculares bilaterales. Si bien luego de retomar el tratamiento hormonal no se evidenció regresión de dichas masas, el resultado histopatológico de los testículos nos sugiere correlacionar los hallazgos con la clínica y antecedentes, por lo cual se confirma como restos de tejido ectópico suprarrenal. Si bien es poco frecuente, esta información debe considerarse ante la presencia de moe testicular en pacientes con antecedente de HSC.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Hiperplasia suprarrenal congénita. José Ignacio Labarta Aizpún, Antonio de Arriba Muñoz, Marta Ferrer Lozano Unidad de Endocrinología. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.
2. Revista Chilena de Pediatria. "Hiperplasia Suprarrenal Congenita". ScieLo v.72 n.5 Santiago set. 2001
3. Revista Chilena de Endocrinologia y Diabates. "Tumor testicular por restos suprarrenales en un adolescente con hiperplasia suprarrenal congénita clásica. Revisión de su fiopatología e implicancias en fertilidad". 2009; 2
4. Endocriology, Diabates, Metabolism Case Report "Giant myelolipomas and inadvertent bilateral adrenalectomy in classic congenital adrenal hyperplasia " Division of Endocrinology, Diabetes, and Metabolism, Department of Medicine, University of Wisconsin, Madison, Wisconsin, USA 15-0079; October 2015
5. Actas Urologicas Españolas 2003. "Hiperplasia de restos adrenales en el testículo: una causa infrecuente de infertilidad masculina" 2003, vol.27, n.3, pp.234-239