

Ginecomastia y tumor testicular en niño afecto de síndrome de Peutz-Jeghers

J.F. Mulet Ferragut¹, A. Femenía¹, J. Morlans¹, J. Bregante¹, M. Herrera², A. Rossell³

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Radiología Pediátrica. ³Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario «Son Dureta». Palma de Mallorca.

RESUMEN: Presentamos un enfermo de tumor testicular y síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ). La rareza de ambas patologías y la precocidad de aparición, 4 años, lo hacen interesante para el pediatra y cirujano pediátrico. El carácter autosómico-dominante del SPJ obliga a control y seguimiento. La aparición de tumor testicular plantea diferencias de criterio sobre su manejo.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Peutz-Jeghers; Tumor testicular bilateral; Tratamiento.

GYNECOMASTIA AND TESTICULAR TUMOR IN CHILDREN WITH PEUTZ-JEGHERS SYNDROME

ABSTRACT: The rarity of both conditions and the precocity of its onset (4 years old) make the case of interest for pediatricians and pediatric surgeons.

The finding of a testicular tumor poses same differences of criterium about its management.

KEY WORDS: Peutz-Jeghers syndrome; Bilateral testicular tumor; Large-cell Sertoli Tumor.

INTRODUCCIÓN

Los tumores estromales testiculares en edad prepuberal son raros y los de las células de Sertoli, constituyen aproximadamente sólo del 1 al 4% según las series consultadas(1, 2) del total de los tumores testiculares. La asociación de tumor de células de Sertoli (TCS) y síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) se ha descrito en el llamado síndrome de Carney (sobre actividad endocrina). Se presenta un caso clínico, que por su aparición precoz, imágenes ecográficas y peculiaridades clínicas, nos ha parecido de interés.

Correspondencia: Dr. Jaume F. Mulet Ferragut, C/ Sant Joan, 52, 07440 Muro, Mallorca.

Recibido: Junio 2001. Aceptado: Junio 2001

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 4 años de edad al ingreso, que es remitido por presentar ginecomastia de unos dos meses de evolución.

Antecedentes: Invaginación intestinal un año antes que obligó a resección intestinal y demostró un pólipo (hamartoma) como cabeza invaginante situado en ileon terminal. El estudio fibroscópico en esta situación demostró abundantes pólipos de duodeno a ileon terminal. La fibrocolonoscopia y enema de doble contraste fueron normales en este momento.

Al ingreso la exploración demuestra: Ginecomastia moderada bilateral. Lesiones melánicas en cara y labios. Testes ligeramente aumentados de tamaño, más el derecho. No existencia de vello axilar ni púbico, talla normal para su edad. Edad ósea: 6 años. El resto de exploración física es normal. Se inicia estudio con sospecha diagnóstica de SPJ y descartar o confirmar tumor testicular asociado. De este estudio destacamos: ecografía testicular: calcificaciones múltiples en ambos testes, pero en el lado derecho aparece un nódulo ecogénico de 1 x 1 cm. Que sugiere el diagnóstico de tumor de células de Sertoli feminizante. Estudio hormonal: se estudiaron LH, FSH, 17 B-E2, cortisol, FTH, PRL, 17 OHP, progesterona, que fueron normales. Marcadores tumorales: B-HCG y AFP, también normales.

Con estos resultados se decide intervención quirúrgica. Abordaje y biopsias peroperatorias de ambos testes que demuestran la presencia de tumor de células de Sertoli en lado derecho. Ante los hallazgos poco concluyentes respecto a malignidad en el lado derecho se realiza orquiectomía derecha. El informe definitivo de anatomía patológica es: tumor de células de Sertoli feminizante sin malignidad; no se practicó microscopia electrónica.

En la actualidad la ginecomastia ha disminuido. La pigmentación ha aumentado ligeramente y por endoscopia han sido biopsiados diversos pólipos digestivos, situados en colon con anatomía patológica de características de benignidad. El teste izquierdo sigue algo grande y duro con imágenes de mi-

cro-calcificaciones. Sin alteraciones hormonales y con desarrollo pondero-estatural normal. Se ha dado apoyo psicológico a la familia ante la posibilidad de castración, así como al paciente.

COMENTARIOS

El SPJ es la única entidad que cursa con pólipos en la cual el paciente aporta evidencia externa de los mismos: la hiperpigmentación melánica en los labios y la mucosa bucal. Estos pólipos pueden hallarse desde el esófago hasta el recto. Nuestro paciente los tenía desde duodeno hasta colon y posteriormente han aparecido en colon.

Destacamos también la precocidad de aparición (4 años), por cuanto las series localizan la edad de aparición más cerca de la pubertad^(3,4). En 1997 Shannon y colaboradores⁽⁵⁾ citan en su casuística de 35 casos tan solo tres de menos de 18 años, incluyendo en ella el trabajo de Nogales⁽⁶⁾. Todos estos casos eran tumores benignos. El carácter autosómico dominante del SPJ obliga a efectuar un seguimiento clínico, analítico, endoscópico y con técnicas de imagen, por el riesgo aumentado de neoplasias digestivas y de otras localizaciones, citándose en la literatura⁽⁷⁾ una malignización de 2-3% aparecida en edad adulta. Algún autor⁽⁸⁾ cita la necesidad de practicar mastectomía si la ginecomastia así lo requiere.

Como conclusiones citaremos que el SPJ debe considerarse un síndrome con potencial oncogénico múltiple; deben efectuarse los controles periódicos, como hemos mencionado, y ante la aparición de alteraciones analíticas, re-

traso en crecimiento o cambios en el testículo, practicar orquiectomía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Noszian IM, Balon R, Eitelberger FG, Schmid N. Bilateral testicular large-cell calcifying Sertoli cell tumor and recurrent cardiac myxoma in a patient with Carney's complex. *Pediatric Radiology* 1995;**25**:236-237.
2. Chang Barry, Borer JG, Puay ET, Diamond DA. Large-cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis: case report and review of the literature. *Urology* 1998;**52**:520-523.
3. Kratzer SS, Ulbright TM, Talerma A, Srigley JR, Roth LM, Wale GR, Moussa M, Stephens JK, Milos A, Young RH. Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis: contrasting features of six malignant and six benign tumors and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1997;**21**:1271-1280.
4. Jacobsen GK. Malignant Sertoli cell tumors of the testis. *J Urol Pathol* 1993;**1**:233-255.
5. Shannon S, Kratzer M, Thomas M, Ulbright M. Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. *Am Jour Surg Pathol* 1997;**21**:1271-1297.
6. Nogales FF, Andújar M, Zuluaga A, García-Puche JL. Malignant large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. *J Urol* 1995;**153**:1935-1937.
7. Goswitz JJ, Pettinato G, Manivel JC. Testicular sex cord-stromal tumors in children: clinicopathologic study of sixteen children with review of the literature. *Pediatr Pathol Lab Med* 1996;**16**:451-470.
8. Hertl MC, Wiebel J, Schafer H, Willig HP, Lambrecht W. Feminizing Sertoli cell tumors associated with Peutz-Jeghers syndrome: an increasingly recognized cause of prepubertal gynecomastia. *Plast Reconstr Surg* 1998;**102**:1151-1157.