

## Feminización testicular

*Reporte del primer caso clínico en Costa Rica*

Doctores: R. SALAZAR\*, M. AGUILAR\*\*, R. CÉSPEDES\*\*\*, J. JARAMILLO\*\*\*\*

L. M. A., H.C. 22500407, edad: 38 años, sexo fememino.

Antecedentes hereditarios y familiares: madre falleció de probable colecistopatía. Padre y hermanos sanos, excepto una hermana que sufre de amenorrea y esterilidad primaria y no ha tenido hijos pese a estar casada desde hace varios años.

Antecedentes personales patológicos y no patológicos: tabaquismo positivo, alcoholismo negativo. Alimentación regular en cantidad y calidad. Habitación en regulares condiciones de higiene. Enfermedades propias de la infancia, parasitosis, asma bronquial cuando niña que luego desapareció.

Primera consulta en Endocrinología en setiembre 62 para estudio de esterilidad y amenorrea primaria. Rehusó examen ginecológico y no se pudo explorar. Remitida de nuevo a la consulta un año después. Se anota: menarquia: nunca ha menstruado, se casó a los 18 años, no embarazos. Relaciones sexuales normales, libido y orgasmo normales. Interrogatorio por aparatos y sistemas negativo. Refiere que siempre ha sido muy sana.

Exploración física: 1-2-3-4- T. A. 120/60 Pulso 80. Temp. 36.7°C. Paciente lúcida, íntegra, de configuración normal, psiquismo lúcido y normal, sin facies característica. Cabeza: S. D. P., implantación pelo cefálico abundante, feminoide. Cuello: no adenopatías, tiroides normal, únicamente arrugas en relación con su edad. Tórax: conformación, plexión, y amplexación normales. Mamas bien desarrolladas, normales en su forma, con aerola y pezones pequeños, con abundante panículo adiposo. (F-1) Corazón y pulmones sin patología aparente. Llama la atención la ausencia de vello axilar (F-1). Abdómen: abundante grasa subcutánea, no organomegalia, dolor ni masas palpables. Pelvis: vello pubiano escaso, clítoris de dimensiones y forma normal. Labios mayores y menores normales. Vagina de regular tamaño, más bien pequeña, con paredes lisas y elásticas que termina en fondo de saco. Ausencia de cuello y en lugar de matriz da la impresión de un rudimento fibroso en el fondo vaginal. Miembros normales y ausencia de hernias. Estatura 1.53. Peso 137 libras. Se sospecha de un Síndrome de Feminización Testicular, llamado también síndrome de Morris

\* Laboratorio de Hormonas, Hospital Central Seguro Social.

\*\* Sección de Cirugía, Hospital Central Seguro Social.

\*\*\* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Central Seguro Social.

\*\*\*\* Sección de Cirugía, Hospital Central Seguro Social.

y de Maxwell y Golberg. Exámenes de Laboratorio y gabinete: E. C. G.: N. Heces: neg. Hb. 12 g. Ht. 43. Fórmula blanca: N. Colesterol 291 mg. % Orina: N. Glicemia 100 mg. % Metabolismo basal + 10. Proteínas totales 6.85 g. Albúmina 4,54 g. Globulinas 2.31 g. % Relación A/G 1.9.

17 O H urinarios: 3.9 mg. % / 24 hrs. N. 8.6 - P. 4.2. mgr.  
16.6 mg. / 24 hrs.  
17 Ks. urinarios : 1.66 mg. % / 24 hrs. N. 6 - P. 2.8. a  
10.5 mg. / 24 hrs.

H. E. F.: positiva a 13.2. Estimulada 26.4 neg. a 52.8 mg. U. R. Dentro de límites normales. Rx. tórax: normal.

Se sugirió la conveniencia de intervención quirúrgica ya que se suponía pudiera ser portadora de algún tejido inconveniente para ella y la rehusó en tal forma por sentirse muy sana y habituada a la falta de hijos. A pesar de no desearlo, hubo que manifestarle la sospecha de que fueran órganos de estirpe masculina. No mostró ninguna extrañeza ni mayor preocupación y solicitó el tiempo necesario para convencer al marido de la necesidad de una intervención exploratoria.

El 10 de marzo 64 regresó a la consulta dispuesta al internamiento y se intervino el 17 de marzo.

Diagnóstico preoperatorio: Feminización testicular. Operación: Orquidectomía bilateral. Extirpación de rudimentos de útero y ligamentos redondos. Apendicetomía profiláctica.

Lesiones encontradas: vestigio de ligamentos redondos y útero que producía levantamiento del peritoneo parietal. Dos formaciones con características de testículo en cada una de las fosas ilíacas orientadas hacia los conductos inguinales, conservando su irrigación dependiente de la arteria aorta a través de un pseudo ligamento infundíbulo pélvico. (F.-2).

Técnica empleada: laparatomía transversal con sección de los músculos rectos y separación de los oblicuos. Exploración de la cavidad. Extirpación de un testículo y biopsia extemporánea y luego extirpación de otro testículo y de los vestigios de útero y ligamentos redondos.

*Reporte Anatomopatológico:* 9-4-64: Masa lobulada de 3,5 por 2 por 1,7 cms. que al corte presenta un nódulo fibrilar gris rosado y una masa ovoide de 2 por 1,5 por 1 cms. color café, ambas porciones íntimamente unidas. Al corte hay un tejido homogéneo, rosado grisáceo, que ocupa la mayor parte del área y en la periferia existe un pequeño nódulo bien circunscrito de color más oscuro, casi café y de superficie de corte homogénea. (F-3) Biopsia por congelación: testículo rudimentario con estroma fibromuscular. Parafina: tubos pseudoseminíferos con ausencia de línea espermatogénica y de glándula intersticial. Estroma rico en tejido muscular liso.

Diagnóstico anatomopatológico: testículo incompleto sin glándula intersticial ni línea espermatogénica. (F-4-5-6). 10-4-64: Masa lobulada de 4 por 2,5 por 2 cms. que al corte tiene un tejido homogéneo, en parte rosado grisáceo y en parte color café oscuro. Examen histológico: una zona muestra tubos glandulares casi sin lumen, cuyo epitelio de revestimiento tiene una disposición sincicial; es un sincicio sertoliano y en él no existe línea espermatogénica.



(F.-5) Entre los tubos epiteliales tampoco hay glándula intersticial, lo que existe es tejido conjuntivo joven y en algunas zonas tejido muscular liso (F.-4). Diagnóstico anatomopatológico: testículo incompleto por ausencia de línea espermatogénica y de glándula intersticial.

Salió el 24 de marzo en muy buenas condiciones.

Vista en consulta el 9 setiembre 64. Síntomas de menopausia post-operatoria, con pérdida de libido y orgasmo. Se prescribió Primodium Depot. Resto en muy buenas condiciones y sin alteraciones psíquicas. Se ha tratado de convencer a la hermana para ser explorada, pero no ha sido posible.

Comentarios: John McLean Morris (1) dice que hay un síndrome clínicamente reconocible encontrado en pacientes quienes presentan una apariencia esencialmente femenina, pero con testículos sin descender en lugar de ovarios.

Comúnmente se acepta como base de la determinación del sexo de un individuo, el tipo de la gónada presente. Estos pacientes, por consiguiente, son realmente pseudo-hermafroditas masculinos pero el término "pseudo-hermafroditismo" usualmente connota anomalías congénitas de los genitales externos resultando en confusión del sexo.

El clínico puede ser sorprendido cuando el corte histológico de la gónada revela el verdadero estado del paciente.

Por esta razón, ellos han sido separados de las otras formas de intersexualidad y Morris lo ha llamado "Síndrome de Feminización Testicular".

Las principales características son: Hábito femenino con depósito de grasa normal femenino. En algunos casos tendencia eunucoide con extremidades, manos y pies largos. Senos femeninos con tendencia a ser grandes, pero de pezones en ocasiones de aspecto juvenil. Ausencia o escasez de vello axilar y pubiano. Vello cefálico normal sin recesión temporal, pero el facial a menudo ausente como en los niños. Genitales externos: los labios pueden estar grandes, especialmente los menores. Clítoris normal o pequeño. Vagina en fondo de saco, pero adecuada para las relaciones sexuales. Ausencia o rudimentos de genitales internos, útero y otros incluyendo tubos de Falopio o conductos espermáticos y las gónadas pueden ser intra-abdominales o estar en el trayecto del conducto inguinal. Las gónadas consisten en su mayoría, de túbulos seminíferos usualmente sin espermatogénesis, pero en la mayoría de los casos con un marcado aumento de las células intersticiales. El cuadro es esencialmente el encontrado en los testículos criptorquídeos. Adenomas tubulares son encuentros frecuentes y en algunos casos ha habido considerable cantidad de estroma fibroso.

Las pruebas hormonales de un número limitado de casos, sugieren que estos testículos producen ambos estrógenos y andrógenos. Las gonadotrofinas urinarias se han encontrado llevadas en algunas ocasiones.

Golberg y Maxwell, mencionados por Morris, originalmente describieron un arrenoblastoma bilateral con ausencia de útero, pero posteriormente corrigieron la opinión del reporte.

Wachstein y Scorza en 1951 (2) colectaron 20 casos de este Síndrome. Llamaron la atención a un tipo particular de pseudohermafroditismo masculino, caracterizado por hábito femenino, ausencia de útero, vagina corta, ausencia de vello axilar y pubiano y presencia de gónadas masculinas. Amenorrea con genitales externos de tipo femenino. Insuficiencia gonadal con baja producción de estrógenos y aumento de hormona gonadotrófica.

Wilkins en 1950 (3) reporta un caso de testículos en saco herniario.

Cook, J. en 1950 (4) reporta otro caso de testículos encontrados en saco herniario de niña.

Cavallero y Zanardi (5) reportaron 3 casos que ocurrieron en 3 hermanas. El hallazgo fue quirúrgico, encontrándose testículos sin evidencia de espermatogénesis.

Frederick Zuspan (6) reporta dos casos de hermanas de 16 y 17 años. Diagnóstico tentativo fue de carúncula uretral y defectos en el desarrollo de órganos pelvianos. El síndrome se cree sea transmitido por un carácter recesivo incluido en el cromosoma. En cuanto a determinaciones hormonales se han encontrado dentro de límites normales los 17 Ks., con adecuado estímulo estrogénico y en algunas ocasiones elevación de H. E. F.

#### RESUMEN

Se presenta el primer caso en Costa Rica del síndrome de feminización testicular, considerado como pseudohermafroditismo masculino. Los enfermos tienen aspecto femenino normal, escaso vello púbico y axilar, testículos en la cavidad abdominal o el conducto inguinal, genitales externos de apariencia normal, vagina ciega, útero y trompas de Falopio rudimentarios o ausentes. Al examen histológico los testículos muestran tubos seminíferos sin espermatozoides y células de Leydig en grupos.

Se sospecha que la hermana de la paciente sea portadora del mismo cuadro clínico, como es frecuente.

#### SUMMARY

The first case seen in Costa Rica of Testicular Feminizing Syndrome in male Pseudohermaphroditism is discussed. Patients have normal feminine appearance, scanty pubic and axillary hair, testes in the abdominal cavity or inguinal canal, external genitalia of normal appearance, blind vagine, rudimentary or absent uterus and Fallopian tubes. Histologically, the testes show seminiferous tubules without spermatogenesis and Leydig cells in groups.

It is suspected that a sister of the patient has the same condition, as it frequently occurs.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—MORRIS, JOHN MCLEAN.  
The Syndrome of Testicular feminization in male pseudohermaphroditism, Am. J. Obst. and Gynec. 65:1192, 1953.
- 2.—WASHSTEIN AND SCORZA A.  
Male pseudohermaphroditism. J. Clin. Path. 21:10-22, 1951.
- 3.—WILKINS, L.  
The diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence. Springfield, Ill, Charles C. Thomas Publisher, p. 271, 1950.
- 4.—COOK, J.  
Brit. J. Urol. 22:211, 1950.  
Citado en A. M. A. Arch. Path. 55:142-146, 1953.
- 5.—C. CAVALLERO AND E. ZANARDI.  
Male pseudohermaphroditism in three Siblings.  
A. M. A. Arch. of Pathology, 55:142-146, 1953.
- 6.—FREDERICK P. ZUZZAN.  
Testicular Feminizing Syndrome in male pseudohermaphroditism  
Am. J. Obst. and Gynec. 80:454-458, 1960.

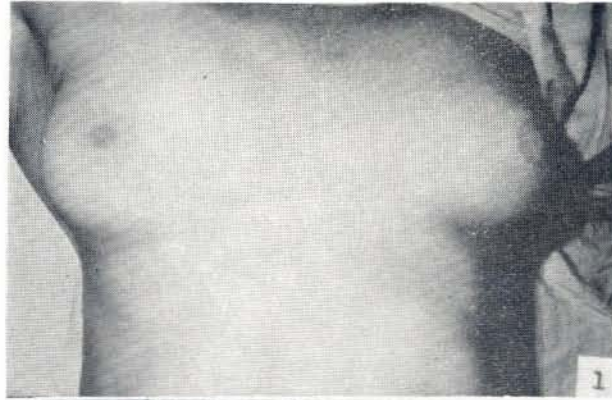




Fig. 4.—Testículo en que se ven a pequeño aumento *conductos seminíferos* rodeados por un estroma conjuntival laxo.

Fig. 5.—Los *conductos seminíferos* demuestran tener sólo el epitelio de Sertoli, pero no la línea espermatogénica.

Fig. 6.—Se aprecian los *conductos seminíferos* sin línea espermatogénica. En el estroma no se ve *glándula intersticial*.

