



11201
2 ej.

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores
C. H. "20 DE NOVIEMBRE" I.S.S.S.T.E.

SINDROME DE FEMINIZACION TESTICULAR

Tesis de Postgrado

Que para obtener el Título de
ANATOMOPATOLOGO

presenta

DR. OCTAVIO AQUINO CARRERA

MEXICO, D. F.



1983



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

_ SINDROME DE FEMINIZACION TESTICULAR _

Estudio de tres casos y otro de Disgenesia Gonadal Mixta.

Aquino Carrera Octavio.

I N T R O D U C C I O N

El Síndrome de Feminización testicular (SFT) es un pseudohermafroditismo masculino (1,2) que tiene como sinónimos los de Pseudohermafroditismo masculino hereditario. Pseudohermafroditismo masculino con feminización testicular, Síndrome de Maxwell-Golberg y Síndrome de Insensibilidad a los andrógenos entre otros (3,4,5).

Los pacientes con ambigüedad sexual son poco comunes, la primera descripción de este Síndrome fué hecha por Steglahner en 1817, en una mujer de 23 años que fué autopsiada y a la cual se le encontraron dos testículos en la región inguinal y sin útero (1).

Los primeros informes sobre pruebas hormonales en estos pacientes fueron hechos por Mishell en 1938 (6). En 1953, Morris acuña el término de "Feminización testicular" (1). Otros autores, en fechas recientes, prefieren ya denominarlo Síndrome de Insensibilidad a los andrógenos (3,4).

Morris en 1953, hace saber la existencia de 82 casos con SFT.

En 1979, Aoky notifica que, de los casos de pseudohermafroditismo masculino informados en el Japón, 63 correspondían a pacientes con SFT (7).

En 1979, Rodríguez en México da a conocer un sólo paciente con SFT, en 10 enfermas que acuden a consulta por amenorrea primaria (8). El SFT se asocia a tumores malignos, Morris informó siete pacientes con neoplasia maligna de los 82 casos mencionados, lo que corresponde a una incidencia de 8.5% . Existen en la literatura SFT con cáncer informados aisladamente (3,9,10), como el de Hernández en 1982, que da a conocer un caso de SFT asociado a un tumor de células de Leydig (11).

El objeto de este trabajo es el de presentar tres casos de pacientes con SFT comparándolo con un caso de Disgenesia gonadal mixta (DGM) de difícil diagnóstico, y que inicialmente se catalogó como SFT ya que fué hasta 1982, en que Robboy da a conocer dos variantes de DGM que pueden confundirse con SFT (12).

GENERALIDADES

El término de Síndrome de feminización testicular (SFT) se aplica a un grupo de pacientes pertenecientes al pseudohermafroditismo masculino que se caracterizan por: vello axilar y púbico escaso o ausente, glándulas mamarias desarrolladas, vagina corta, terminada en fondo de saco, ausencia de útero y anexos, presentan testículos de localización inguinal, intrabdominal o labiales. la cromatina sexual es negativa y el cariotipo 46,XY. El fenotipo es femenino y el comportamiento psicológico también. Generalmente la testosterona y los estrógenos son normales, los tejidos blanco son insensibles a la acción de los andrógenos.

Histológicamente los testículos presentan los siguientes hallazgos:

- Tubos seminíferos inmaduros con poca luz evidente, revestidos por células de Sertoli.
- Hialinización con fibrosis de la pared de los conductos seminíferos.
- Hiperplasia de las células intersticiales adoptando patrón adenomatoso.
- Espermatogénesis incompleta y no hay espermiogénesis.

El SFT se asocia al desarrollo de tumores malignos. Morris, refirió que el riesgo de asociación de tumor maligno y SFT es de 8.5% .

El riesgo aumenta con la edad hasta en un 22% en pacientes con más

de 30 años.

En relación con la edad, el paciente con SFT más joven tuvo 4 meses y el de mayor edad 70 años. El paciente más joven con asociación de cáncer y SFT tuvo 14 años y el de mayor edad, con esta asociación, 53 años (3).

Tomando en cuenta lo arriba señalado, el tratamiento en estos pacientes es la castración y terapia sustitutiva hormonal.

MATERIAL Y METODOS.

Este material se obtuvo de la Sección de Patología quirúrgica del Departamento de Anatomía Patológica del Centro Hospitalario "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E., de los años de 1969 a 1980, de la revisión de los expedientes clínicos y de los estudios efectuados en el Laboratorio de Genética del mismo Hospital. Los testículos, el tumor y otras estructuras fueron fijadas en formól al 10% e incluidas en parafina y teñidas con hematoxilina-eosina, en algunos casos se efectuaron tinciones especiales como tricrómico de Gallego.

PRESENTACION DE LOS CASOS.

Paciente 1:

Paciente de 30 años enviada de Acapulco, Gro., por presentar tumor pélvico. Como antecedentes la paciente refirió dos tias por línea materna con ausencia de vello axilar y púbico. Diecisiete años antes le fué practicada "ooforectomía" por "quiste ovárico", fué estudiada por amenorrea primaria y catalogada como hipogonadismo. Su padecimiento lo inicio 9 meses antes de su ingreso con tumor pélvico de crecimiento lento, con dolor hipogástrico, estreñimiento y pérdida de 10 kg de peso en 8 meses. Fenotipo femenino, cuello normal, Las glándulas mamarias eran poco desarrolladas, el vello axilar era escaso y había una cicatriz quirúrgica media infraumbilical de 10 cm, se palpó tumor pélvico de 15x10 cm, duro y doloroso a la movilización. Los genitales externos eran femeninos con



Foto núm. 1. Masa sólida de 16X14X7 cm (áreas quísticas en la porción central por autólisis).

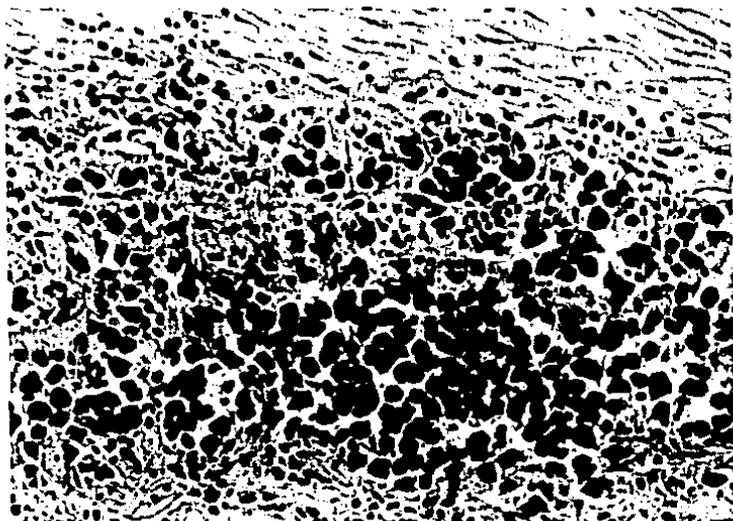


Foto núm. 2. Grupos de células redondas ó poliédricas, con citoplasma granular separadas por estroma con linfocitos. H-E. 100 X.

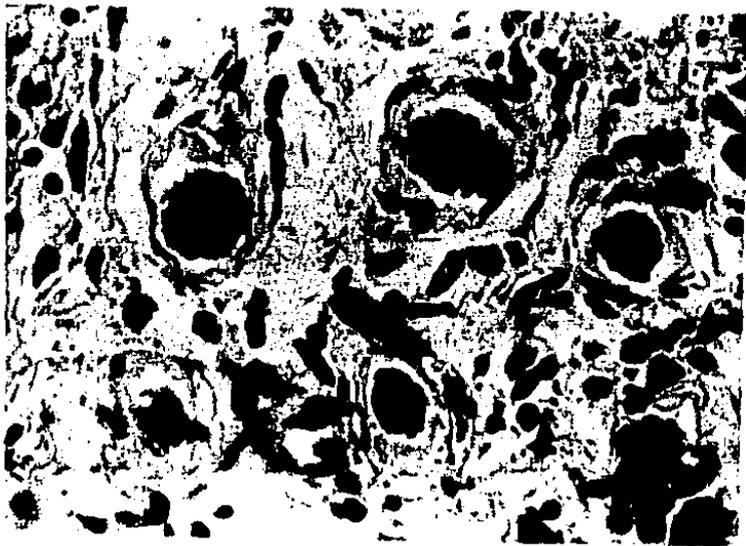


Foto núm. 3. Tubos seminíferos inmaduros con la luz oculta y recubiertos por células de Sertoli. H-E. 100 X.

escaso vello púbiano, la vagina era corta y no se observó cervix. La ultrasonografía mostro masa con patrón mixto, sólido y quístico, midió 14x9 cm . Los exámenes de laboratorio preoperatorios dentro de lo normal. Papanicolaou con valor estrogénico de 45 . Se practicó laparatomía, no se encontró útero ni anexos, el tumor fué resecado, formaba una masa sólida de forma ovoide, midió 16x14x7 cm y era de superficie lisa y brillante, de consistencia renitente, al corte de color rosa-grisáceo (figura núm. 1). Microscópicamente se observáron grupos de células uniformes separadas por estroma fibroso con linfocitos. Las células eran grandes, redondas o poliédricas, la mayoría con citoplasma no bién delimitado, el núcleo era grande, central e hiperromático con la cromatina de distribución irregular, se pudieron observar nucleolos (figura núm. 2). Entremezclados o aislados se identificaron tubos seminíferos pequeños revestidos por células de Sertoli, con escasa fibrosis e hialinización peritubular (figura núm. 3). El cariotipo fué 46,XY y la cromatina sexual negativa. La paciente evolucionó bién y egresó en buenas condiciones.

Paciente II.

Enferma de 17 años, enviada de la Cd. de Oaxaca con el diagnóstico de Pseudohermafroditismo masculino. Como antecedentes refirió una hermana muerta por gastroenteritis que tenía dos hernias inguinales. A los 15 años consultó por amenorrea primaria y le prescribieron hormonas sin obtener respuesta. Le descubrieron dos hernias

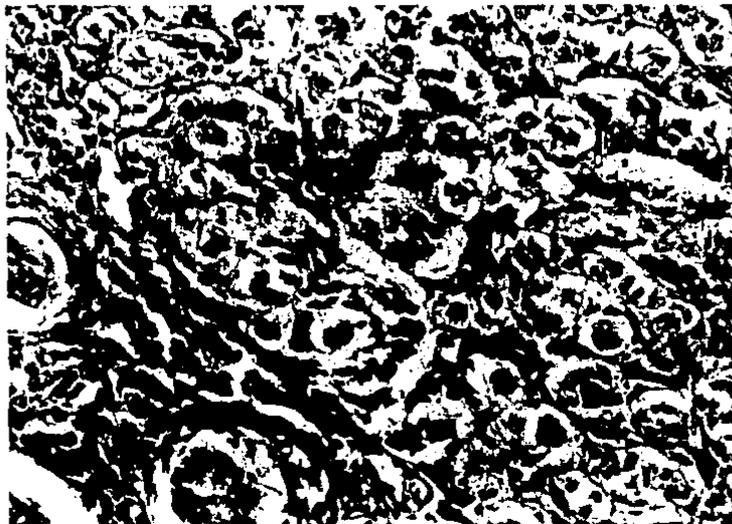


Foto núm. 4. Hiperplasia de las células de Leydig adoptando patrón pseudoadenomatoso. H-E. 100 X.



Foto núm. 5. Fibrosis con hialinización de la pared tubular. Tricrómico de Gallego. 100 X.

inguinales que fueron reducidas hacia la cavidad abdominal, posteriormente se le efectuó pelviumografía y no se identificaron útero ni anexos, por lo que es referida a esta unidad para estudio y tratamiento.

En el Centro Hospitalario "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E., mediante estudios radiográficos, se confirmó la ausencia de útero pero se apreciaron ovarios rudimentarios.

Exteriormente se identificó como mujer, de 53 kg de peso y 156 cm de talla. Cuello sin alteraciones. Las glándulas mamarias estaban desarrolladas y hubo escaso vello axilar. Los genitales externos eran de aspecto femenino y con escaso vello pubiano. La vagina era corta y terminaba en fondo de saco ciego.

Se le practicó laparatomía, no se encontraron útero ni anexos, se apreciaron dos formaciones redondeadas de 4x2.5 cm que recordaban a testículos que fueron extirpados. Macroscópicamente, ambos testículos pesaron 34 gr. el mayor de ellos midió 5x3x1.8 cm, al corte el parénquima era de color café-rosado y de consistencia blanda, el epidídimo era normal. Microscópicamente se observaron tubos seminíferos en fase estática y ocasionalmente células de Sertoli; en algunas áreas las células intersticiales se disponían con un patrón adenomatoso y entre los tubos también se veían bandas de tejido conectivo (figura 4 y 5).

El cariotipo fué 46,XY y la cromatina sexual negativo. Los 17-ceto y 17-hidroxiesteroides fueron normales. La testosterona y los an-

drógenos estuvieron en límites normales. La hormona estimulante del folículo estuvo normal, no fué determinada la hormona luteinizante.

Paciente III.

Mujer de 26 años enviada con el diagnóstico de SFT. Como antecedentes refirió amenorrea primária. Durante los Juegos Centroamericanos de Junio de 1971 representaba a nuestro país en las competencias y al ser examinada por los médicos fué descalificada, por tratarse de un varón. Posteriormente se catalogó con el Síndrome de feminización testicular, por lo que acudió a este Hospital.

Fenotipo femenino, de 1.67 m de talla y 54 kg de peso, con alteraciones de su estado emocional. Las glándulas mamarias estaban bien desarrolladas, escaso vello axilar. Los labios mayores estaban crecidos y palparon en cada uno un nódulo de 2x3 cm, la vagina midió 7 cm y terminaba en fondo de saco ciego, no se identificaron ni cervix ni genitales internos.

Se practicó urografía excretora que mostró meato urinario con salida común con el orificio vaginal. Se efectuó vaginografía y pelvionuimografía y no se identificaron genitales internos. Se practicó vaginoplastia y castración. Los testículos pesaron 10 g cada uno y midieron 5x2.5x1.5 cm, con epidídimo y cordón espermático (figura número 6). Microscópicamente se observáron algunos tubos seminíferos con espermatogénesis pero sin espermiogénesis, en otros solo se distinguieron células de Sertoli, la pared, en la mayoría, era fi-



Foto núm. 6. Testículos de forma y tamaño normal al igual que el epidídimo y cordón espermático.

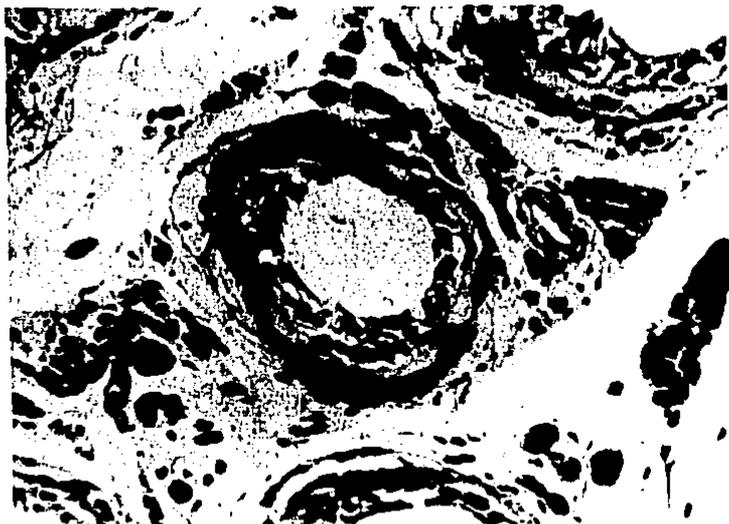


Foto núm. 7. Conductos seminíferos revestidos por espermatogonias y células de Sertoli, la pared con fibrosis y hialinización. Tricómico de Gallego. 100 X.

brosa. Las células de Leydig eran aparentes, dando la impresión de estar aumentadas (figura 7), el epidídimo estaba bien desarrollado con una hidatide de Morgagni.

El componente cromosómico mostró 46,XY y la cromatina sexual fué negativa. Las determinaciones de 17-cetoesteroides y 17-hidroxiesteroides dieron cifras normales. No hubo alteración en los valores de testosterona y estrogénos. La H.L. se elevó al tercer día de administración de citrato de clomifen a 10 mU/ml, (6.4 mU/ml normal).

Paciente IV.

Enferma de 20 años de edad enviada de Pachuca, Hgo., por presentar amenorrea primaria. Como antecedentes refirió iniciar desarrollo de sus características sexuales a los 19 años de edad, sin menarca por lo que acudió a consulta, en vista de la dificultad diagnóstica fué enviada a esta unidad para su estudio y tratamiento. Se encontró mujer de 1.70 m de talla y 64 kg de peso, tono de voz grave. El --cuello sin patología. Las glándulas mamarias estaban poco desarrolladas, los pezones y las areolas de tipo infantil, tenía escaso vello axilar. Los genitales externos eran de aspecto escrotal por cierta fusión de los labios vulvares, el clítoris estaba hipertrofiado. La vagina medía 5 cm , terminaba en fondo de saco ciego. No se identificó útero ni anexos.

Se practicó pelvinaumografía y no hubo evidencia de útero ni anexos.

La cromatina sexual fué negativa y el cariotipo 46,XY.

Se efectuó laparatomía y no se encontró útero, se identificaron estructuras que recordaban a los ovarios y estrías que guardaban parecido con trompas uterinas rudimentarias. Se tomó biópsia de la mayor que estaba localizada en el lado izquierdo, este tejido era ovoide, rosa-grisáceo, midió 1.2x1x1 cm. Microscópicamente se identificó túnica albugínea engrosada, rete testis normal y los conductos seminíferos tenían la membrana basal engrosada por fibrosis y escasa hialinización (figura 8). No se identificaron células germinales, la luz se encontraba ocupada por células de Sertoli. Las células de Leydig eran de características normales (figura 8).

Se efectuó una segunda laparotomía para reseca el probable testículo contralateral, el cual fué buscado exhaustivamente y sólo se resecó tejido nodular de color rosado, el cual correspondió microscópicamente a trompa de Falopio con restos mesonefricos (figura 9). No se identificó gonada.

La H.E.F. se encontró elevada y la H.L. dentro de límites normales. Las determinaciones de 17-cetoesteroides y 17-hidroxiesteroides no se alteraron. Los estrógenos estaban dentro de lo normal y la testosterona estaba disminuida en 0.55 ng/ml.

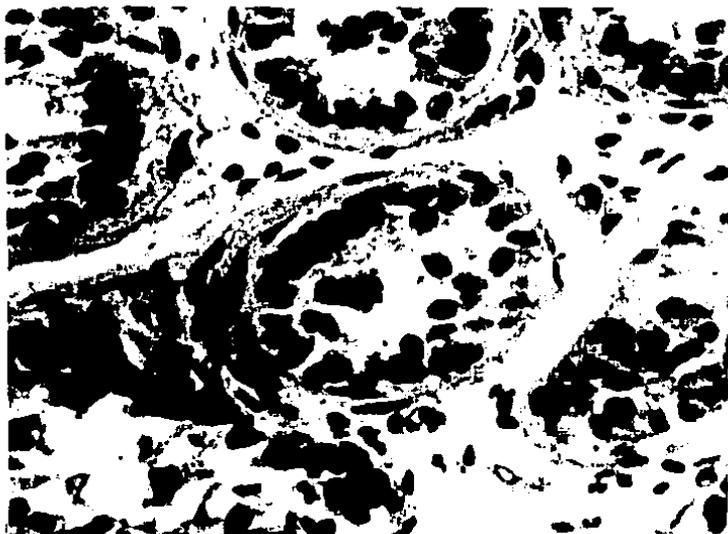


Foto núm. 8. Tubos seminíferos con luz poco evidente, revestidos por células de Sertoli. H-E. 400 X.



Foto núm. 9. Trompa uterina de aspecto microscópico normal. H-E. 25 X.

TABLA NUM. UNO

TRES PACIENTES CON SFT Y UN PACIENTE CON DGM DATOS CLIN. Y LABORATORIO.

Paciente.	Edad.	Motivo de consulta.	Talla.	Fenotipo.	Cromatina sexual y cariotipo.
Uno	30 a.	Tumor pelvico.	—	Femenino.	Negativa y 46, XY.
Dos	17 a.	Amenorrea primaria.	1.56 m.	Femenino.	Negativa y 46, XY.
Tres	26 a.	Con diagnóstico de SFT.	1.67 m.	Femenino.	Negativa y 46, XY.
Cuatro	20 a.	Amenorrea primaria.	1.70 m.	Femenino.	Negativa y 46, XY.

TABLA NUM. DOS

TRES PACIENTES CON SFT Y UN PACIENTE CON DGM EXPLORACION GINECOLOGICA

Paciente.	Mamas	Vagina	Vello pubico y axilar	Genitales externos
Uno	Poco desarrolladas.	Corta*	Escaso	Vulva
Dos	Bien desarrolladas.	Corta*	Escaso	Vulva
Tres	Bien desarrolladas	7 cm.	Escaso	Clitoromegalia. Dos testículos en labios mayores.
Cuatro	Poco desarrolladas	5 cm.	Escaso	Clitoromegalia. Labios mayores de aspecto escrotal.

*Menos de 5 cm.

TABLA NUM. TRES

EXPLORACION QUIRURGICA. TRES CASOS DE SFT Y UNO DE DGM.

Paciente	Utero	Trompas	Testículos	Ovarios	Tumor
Uno	No	No	Con tumor	No	Pelvico
Dos	No	No	Dos	No	No
Tres	No	No	Dos	No	No
Cuatro	No	Derecha	Uno, izquierdo hipoplásico.	No	No

TABLA NUM. CUATRO

EXAMENES DE LABORATORIO EN TRES CASOS CON SFT Y UN CASO DE DGM

Paciente	17.cetoesteroides	17.hidroxiesteroides	Estrógenos	Testosterona	H.L. [*]	H.E.F. ^{**}
Uno	No se efectuó	No se efectuó	N. e.	N. e.	N. e.	N. e.
Dos	N	N	N	N	N. e.	N
Tres	N	N	N	N	↑	↑
Cuatro	N	N	N	↓	↑	↑

N.e.- no se efectuó

↑- aumentada
 N- normal
 ↓- disminuida

} en relación con el varón

*HL - Hormona Luteinizante

**HEF - Hormona Estimulante del Folículo

TABLA NUM. CINCO

ESTA TESIS
SALIR DE LA
NO DEBE
BIBLIOTECA

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

DATOS	S.F.T.	D. G. M.
GONADAS	Dos testículos.	Un testículo de un lado más estro o tumor del otro.
UTERO	No hay.	Usualmente hay.
VAGINA	Corta de 2-5 cm termina en fondo de saco ciego.	Hay (tercio superior).
VELLO AXILAR Y PUBICO	Escaso o ausente.	Puede o no haber.
MAMAS	Poco o bien desarrolladas	Poco desarrolladas.
GENITALES EXTERNOS	Vulva, a veces con clitoromegalia	Varía de vulva normal hasta escrota con falo o asimétricos.
FENOTIPO	Femenino	Varía de ♀ a ♂ normal hasta ambigüedad.
CROMATINA SEXUAL Y CAROTIPO	Negativa y 46, XY.	Negativa y mosaicismo 45, XO/XY o 46, XY.
ANOMALIAS NO GENITALES	No hay.	No hay.
TESTOSTERONA	Normal.	Disminuida.

RESULTADOS Y COMENTARIOS.

Las pacientes números I, II y III fueron diagnosticadas como SFT y una de ellas (I) estuvo asociada a un seminoma. La paciente número IV fué clasificada como DGM previamente diagnósticada como SFT. Las edades de las pacientes fluctuaron entre los 17 y 30 años. Todas las pacientes refirieron ausencia de menstruación, aunque el motivo de la consulta haya sido diferente, así, la paciente núm. I llegó a la consulta por presentar un tumor pélvico y, la paciente núm. III acudió ya con el diagnóstico de SFT. Si bien es cierto que en la actualidad, gracias a los recursos diagnósticos como la genética, los estudios de la excreción de productos hormonales en orina, así como la biosíntesis y el metabolismo de andrógenos, permiten diagnosticos a más temprana edad de pacientes con este síndrome, sin embargo, la mayoría de ellos se les reconoce después de la pubertad ya sea porque la menarca no aparece, por desarrollo anómalo de las características sexuales secundarias o por la presencia de un tumor testicular (1,3,6,8,11,13). La talla de las pacientes números III y IV fué más elevada que la promedio en nuestro país. Todas las pacientes presentaron fenotipo femenino la cromatina sexual era negativa y el cariotipo fué de 46,XY, como se señala en la tabla núm. 1. Hay varias entidades en las cuales la constitución cromosómica 46,XY y la cromatina sexual negativa no guardan relación con los genitales externos o con los genitales

internos, como por ejemplo los genitales externos femeninos coexistiendo con genitales internos masculino o bien faltando estos parcialmente o totalmente (13). La ausencia de derivados de los conductos de Wolff, testículos criptorquídicos y la falta de genitales externos masculinos en el SFT, se debe a un defecto en la respuesta a los andrógenos durante la vida fetal semejante a la observada en los adultos (14). Al parecer un solo gen es capaz de causar resistencia a los andrógenos en los tejidos blanco (1). La alteración es transmitida por línea materna, lo que no se sabe con certeza es si el gen mutante esté ligado al cromosoma X o bien sea un mutante autosómica dominante con expresión limitada al sexo masculino (1,6,13,14).

Como se puede ver en la tabla núm. dos, las pacientes número I y IV tenían las glándulas mamarias poco desarrolladas, las pacientes números II y III tenían estas glándulas de aspecto normal, bien desarrolladas. En todas las pacientes la vagina fué corta y terminaba en fondo de saco ciego, la mayor midió 7 cm. La explicación es que no se desarrolla la parte superior que depende de los conductos de Müller y que los genitales externos son el resultado de la acción nula de los andrógenos sobre el seno urogenital (2,14). La paciente núm. III presentó clitoromegalia y orificio urogenital único, en la paciente núm. IV además de clitoromegalia se notó cierto grado de virilización, labios vulvares fusionados de aspecto es-

crotal y la voz grave. Wilkins, en 1955 (13), clasificó al SPT en dos formas: completa e incompleta. En la forma completa, los genitales externos corresponden a una mujer normal, la insensibilidad a los andrógenos testiculares y de otro origen producen feminización. En la forma incompleta, la insensibilidad a los andrógenos es parcial, el clítoris se encuentra crecido, puede advertirse cierta fusión de labios vulvares y grado variable de virilización en la pubertad, la voz puede tornarse grave y aparecer vello axilar y púbico. Puede haber orificio urogenital único (1,2,5,13). De acuerdo a esto, los pacientes números I y II se clasificarían en la forma completa de SPT y el paciente número III en la forma incompleta. En las pacientes con estados intersexuales con cromatina sexual y cariotipo hasta aquí señalados, además de los datos clínicos ya referidos, se hace necesario practicar laparatomía (12,14), con objeto de resecar el tejido gonadal o restos de los conductos y clasificar la entidad.

En la tabla número tres se pueden observar los hallazgos de la exploración quirúrgica de nuestras pacientes, ninguna de ellas tuvo útero, sin embargo, a la paciente número IV se le identificó una estructura ovoide del lado izquierdo que correspondió a un testículo por lo que se le catalogó como SPT, por tal motivo se requería extirpar el testículo contralateral por lo que se le efectuó una segunda laparatomía y solo se identificó una estructura que recordaba a la trompa uterina, lo fué confirmado microscópicamente. En

las pacientes números II y III se identificaron dos testículos en cada enferma, de forma y tamaño normal. No hubo ovarios ni estructuras acintadas, (éste término se refiere a estructuras rudimentarias en forma de bandas en donde se pueden identificar células --- germinales, cordones sexuales, tubos seminíferos primitivos, tejido que recuerda al estroma ovárico y restos mesonéfricos) (12,15). Con estos datos la paciente núm. IV fué reclasificada, el hecho de encontrar un testículo y no dos, con una trompa uterina contralateral lo excluye del grupo de SFT. Nuestra paciente no tuvo útero ni tampoco se identificó banda acintada en lado contralateral del testículo, no llena todas las características que se describen en el cuadro núm. cinco, sin embargo en 1982 Robboy, publicó una serie de 21 pacientes con DGM y dentro de ellos hay dos pacientes sin útero, describiendo así una variante de esta entidad. Por tal circunstancia pensamos que nuestro caso corresponda a una variante no descrita de DGM. Uno de los pacientes descritos por Robboy tenía dos testículos hipoplásicos y el otro paciente tenía un pequeño gonadoblastoma bilateral, ambos sin útero. Un solo testículo solo puede inhibir el desarrollo mulleriano de su mismo lado pero no el del lado opuesto, sin embargo puede producir suficiente testosterona para masculinizar los genitales externos (16).

Las estructuras acintadas con el tiempo pueden hialinizarse y fibrosarse, (12, 15), probablemente es lo que sucedió con nuestro paciente, a pesar de que se hicieron múltiples secciones, en búsqueda de

vestigios de cintilla, no se identificaron. En la paciente núm. I se encontró un tumor pálvico el cual microscópicamente correspondió a un seminóma. Aunque no contamos con la pieza quirúrgica que se refirió como "quiste de ovario", extirpado 17 años antes, queda la duda si lo resecado fué realmente el ovario, testículo o bien una cintilla. Los datos que tenemos para apoyar el diagnóstico de SPT y no el de DGM (ver tabla cinco), muchas veces un tumor que se origina en una estructura acintada o en un testículo hipoplásico, son sustituidos completamente por el tumor maligno (17), sin embargo, como se puede constatar microscópicamente se identificaron numerosos conductos seminíferos en la pieza. Tenemos el antecedente de que la paciente también refirió que dos tías maternas tenían ausencia de vello axilar y púbico. Las pacientes con SPT tienen una incidencia más elevada que la población general para presentar neoplasias malignas. En lo que ha surgido un desacuerdo es en la incidencia, mientras las primeras publicaciones mencionan una incidencia más elevada, de 8.5% hasta el 22% en los pacientes con más de 30 años, recientemente otros autores (4, 18), notifican una incidencia menor aproximadamente de 3.6% . Posiblemente esto se debe a que en la actualidad se conoce más sobre el síndrome, a que también en los hospitales hay una colaboración entre la detección clínica y estudio genético.

De los informes disponibles en la literatura se mencionan ocho casos de SFT asociado con seminoma y agregando el nuestro sumarian nueve casos con esta asociación en especial, lo que demuestra lo poco común del cuadro. Al parecer, la situación anómala de los testículos es el factor más importante para el desarrollo de tumor maligno, tal como sucede en la criptorquides.

En la tabla número cuatro se puede ver que las tres pacientes de las cuales se determinaron 17-ceto y los 17-hidroxiesteroides, tuvieron cifras normales, con esto se excluye que haya una alteración en la biosíntesis y en el metabolismo de los andrógenos (19). Los estrógenos estuvieron en límites normales en las tres pacientes coincidiendo con la opinión de que los estrógenos se encuentran normales en las pacientes con SFT como sucedió en los casos II y III de este trabajo (1,6,11,20,21). La testosterona se encontró disminuida en la paciente núm. IV con cifras semejantes a las que corresponden a un testículo infantil. En las pacientes números II y III, la testosterona fué normal como era de esperarse en casos de SFT. La hormona estimulante del folículo estuvo elevada en las pacientes números III y IV y fué normal en el caso número II. La hormona luteinizante estaba elevada en las pacientes números III y IV. La hormona folículo estimulante se encuentra aumentada en casos de DGM (22, 23).

Diversas hipótesis se han formulado para explicar la interferencia

de la acción de los andrógenos, las de mayor aceptación: dice que existe una alteración en la globulina fijadora sexual de la sangre, defectos de fijación a nivel citoplásmico y nuclear o cromosómico (1). Podemos concluir que es necesario mayor investigación en las pacientes con anomalías del desarrollo sexual para una mejor comprensión de los fenómenos imbricados hasta hoy poco conocidos de la diferenciación sexual normal. Por otra parte, en los casos intersexuales de difícil diagnóstico es necesario practicar laparotomía y búsqueda exhaustiva de estructuras genitales internas con estudio anatomopatológico para clasificar la entidad.

R E S U M E N

Se informan tres pacientes con Síndrome de feminización testicular, dos de las pacientes fueron clasificadas de forma completa, una de ellas, paciente de 17 años de edad y de 30 años respectivamente, una de ellas desarrollo un seminoma. La tercer paciente de 26 años, fué catalogada como forma incompleta de este Síndrome.

Se da a conocer una cuarta paciente de 20 años de edad, de difícil diagnóstico, inicialmente diagnosticada como un un Síndrome de feminización testicular, reclasificada posteriormente como una variante no descrita de Disgenesia gonadal mixta.

B I B L I O G R A F I A :

- 1.- Pere- Palacios, G. y Jaffa, B. R.: Síndrome de Feminización Testicular. Clin. Ped. Nort. Am. Ago. 1972: 653-667.
- 2.- Summit, L. R.: Diagnóstico diferencial de la ambigüedad genital en el neonato. Clin. Obstet. Ginec. Nort. Am. Mar. 1972: 112-140.
- 3.- Case Records of the Massachusetts General Hospital. N. Eng. J. Med. 296: 439-444, 1977.
- 4.- Dewhurst, J. C. Ferreira, P. H. y Gillett, G. P.: Gonadal Malignancy in XY females. J. Obstet. Ginecol. Brit. Com. 78: 1077-1083, 1971.
- 5.- Weisberg, G. M., Malkasian, D. G. y Pratt, H. J.: Testicular feminization syndrome. Am. J. Obstet. Ginecol. 107 (8): 1181-1187, 1970.
- 6.- Pion, J. R.: Testicular feminization. Am. J. Obstet. Gynecol. 93: 1067-1075, 1965.
- 7.- Aoky, Y.: A case of intrabdominal seminoma in patient with testicular feminization syndrome. Jpn. J. Cancer clin. 25 (4): 344-348, 1979.
- 8.- Rodríguez, R. S.: Amenorrea primaria y malformaciones congénitas. Ginec. Obstet. (Méx.) 46: 29-35, 1979.
- 9.- Bjersing, L. y Kjellgren, O.: Seminoma in genetic male with female phenotype. Act. Obstet. Gynecol. Scand. Suppl. 66: 27-37, 1977.
- 10.- Unberger, W.: The problem of extirpation of gonads in testicular feminization. Geburtshilfe Frauenheilkd. 41: 627-629, 1981.
- 11.- Hernández, A. S.: Síndrome de feminización testicular y tumor de células de Leydig. Rev. Invest. (Méx.) 34: 179-182, 1982.

- 12.- Robboy, J. S.: Dysgenesis of testicular and streak gonads in the syndrome of mixed gonadal dysgenesis. Hum. Pathol. 13: 700-716, 1982.
- 13.- Sarto, E. G.: Trastornos genéticos que afectan el desarrollo genital en individuos 46,XY. Clin. Obstet. Nort. Am. Mar. 1972: 183-202.
- 14.- McDonough, G. P.: Disgenesis gonadal y sus variantes. Clin. Ped. Nort. Am. Ago. 1972: 631-652.
- 15.- Greenblatt, B. R. Byrd, R. J. y McDonough, G. P.: The spectrum of gonadal dysgenesis. Am. J. Obstet. Gynecol. 98: 151-172, 1967.
- 16.- Anderson, A. D. y Kissane, M. J.: Pathology. C. V. Mosby Company. 7a. Ed. 1977. pp. 1685-1686.
- 17.- Teter, J. y Baczkowski, K.: Occurrence of tumors in dysgenetic gonads. Cancer. 20: 1301-1310, 1967.
- 18.- Manuel, M., Katayana, P. K. y Jones, W. H.: The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome. Am. J. Obstet. Gynecol. 124: 293-300. 1976.
- 19.- Spivak, L. J. y Barnes, V. H.: Manual of clinical problems in internal medicine. Little, Brown and Company. Boston. 2a. Ed. 1978. pp. 148-150.
- 20.- Castañeda, : Metabolic studies in patient with testicular feminization. Am. J. Obstet. Gynecol. 110: 1002-1007, 1971.
- 21.- Rosai, J.: Ackerman's Surgical Pathology. C. V. Mosby Company. 6a. Ed. 1981. pp. 1012-1013.
- 22.- Villene, G. R.: Información personal.