

## Tumor de ovario de los cordones sexuales recurrente: presentación de un caso y revisión de la literatura

Josefina Rosana Staufert-Gutiérrez, Flavia Morales-Vásquez\*, Roberto López-Maguey, Horacio Noé López-Basave, Carmen Méndez-Herrera y María José Gomora

Instituto Nacional de Cancerología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, Ciudad de México, México

### Resumen

El tumor de células del estroma gonadal es un tipo de neoplasia poco común, menos del 2.3% de todos los tumores ováricos, y la variante de túbulos anulares es aún más infrecuente, apenas un 0.05-0.6%. Aquí presentamos un caso, tratado quirúrgicamente hasta ser irreseccable. El estudio histopatológico muestra tumor de cordones sexuales con patrón de túbulos anulares, con calretinina e inhibina positivos. Evolución clínica desfavorable, con muy pobre respuesta a la quimioterapia. Por ello es prioritario identificar histologías poco habituales de forma temprana, para brindar y ensayar mejores opciones terapéuticas.

**Palabras clave:** Tumor de cordones sexuales con túbulos anulares. Neoplasia de ovario. Recurrente.

### Ovarian sex cord tumor recurrent: A case report and review of the literature

#### Abstract

Ovarian gonadal stromal cell tumors are uncommon neoplasms. Sex cord stromal tumors represents less than 2.3% of all ovarian tumors and sex cord tumors with annular tubules are an extremely uncommon neoplasm, with less than 0.05-0.6%. We present a case, with late recurrence, in a woman who clinically started when she was 33 years old, with acute abdominal pain; then a left oophorectomy without malignancy was performed. Five years later, she newly presented abdominal pain and a laparoscopy was performed without apparently tumoral activity, two years later the pain was exacerbated; there was pelvic-abdominal dissemination, unresectable. Histopathologic study report demonstrated sex cord tumor with annular tubules, and positivity for calretinin and inhibine. The clinical evolution was bad, with poor response to chemotherapy. With this case we learned that we must identify early the different uncommon histologies, with tracking, to have the possibility to offer better treatments.

**Key words:** Sex cord-gonadal stromal tumors. Ovarian cancer. Recurrent.

#### Correspondencia:

\*Flavia Morales-Vásquez

E-mail: dra.morales.oncomed@gmail.com

Fecha de recepción: 26-02-2018

Fecha de aceptación: 01-03-2019

DOI: 10.24875/j.gamo.19000047

Disponible en internet: 13-05-2019

Gac Mex Oncol. 2019;Supp 18:35-41

www.gamo-smco.com

1665-9201/© 2019 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer México SA de CV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El tumor de células del estroma gonadal es un tipo de neoplasia poco común. Se caracteriza por su capacidad de secretar esteroides sexuales como los estrógenos. Su presentación es similar a otros tumores ováricos, pero sus marcadores séricos, comportamiento biológico, factores pronósticos y manejo terapéutico deben individualizarse<sup>1,2</sup>.

El tumor de cordones sexuales-estroma, aparece cerca del 2.3% de todos los tumores ováricos. El componente predominante de este tumor tiene características morfológicas intermedias entre tumores de células de la granulosa y tumores de células de Sertoli<sup>3,4</sup>. El tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares forma parte de la clasificación histopatológica de los tumores de la granulosa y estroma en la sección no clasificada, por lo que es extremadamente infrecuente, constituye el 0.05-0.6% de todos los tumores ováricos<sup>5</sup>.

El tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares fue descrito por primera vez en 1970, desde entonces se han descrito series de casos. En estas se han reportado características patológicas y la asociación que existe con el síndrome de Peutz Jeghers (SPJ) hasta en un 36.5% de los casos. De igual forma se describen casos en mujeres de entre 4 y 76 años, con una media de 26.7 años, pero la mayoría surgen en edades reproductivas<sup>5-8</sup>.

## Caso clínico

Paciente mujer de 40 años de edad, con historia quirúrgica de laparotomía de urgencia realizada a los 33 años, con salpingooforectomía izquierda por tumor dependiente del mismo ovario. A los 38 años refirió el mismo dolor con aumento progresivo del diámetro abdominal durante 6 meses. Presentó dolor abdominal de 8 días de evolución, por lo que acudió nuevamente al médico, el cual realizó laparotomía exploratoria (LAPE), que evidenció tumoración dependiente de ovario con implantes en retroperitoneo (RTP), vejiga y recto. Se realizó biopsia de implante peritoneal y del tumor primario, con reporte histopatológico de tumor de células de la granulosa de tipo adulto con patrón micro y macrofolicular.

Conocida en el Instituto Nacional de Cancerología 20 días después del último procedimiento quirúrgico con disnea de medianos esfuerzos, abdomen globoso a expensas de ascitis y tumoración de aproximadamente 10 x 10 cm a la palpación, con herida quirúrgica.

A la exploración ginecológica no fue posible delimitar el útero debido a tumoración pética y fija, dolorosa a la movilización. Miembro pélvico izquierdo con edema moderado y doloroso.

Se realizó ultrasonido (USG) Doppler, el cual mostró hallazgos en relación a trombosis parcial de venas poplitea, femoral común, superficial y profunda. En la tomografía axial computarizada (TC) se observaron atelectasias en ambas bases pulmonares, neoformación en fosa ilíaca (FI) izquierda, con un diámetro mayor de 13 x 12 cm, que desplazaba el útero en sentido lateral derecho; conglomerados ganglionares retroperitoneales extensos intercavaoárticos y paraaórticos izquierdos que se extendían hasta la región superior del abdomen; líquido libre en FI derecha. Estudio histopatológico de biopsia de implante peritoneal: tumor de cordones sexuales con patrón de túbulos anulares, con marcadores positivos para calretinina e inhibina.

De acuerdo al cuadro clínico a su ingreso hospitalario, se decide manejo de la trombosis venosa profunda con heparina de bajo peso molecular y se continúa posteriormente con anticoagulación. Presentó síndrome doloroso nociceptivo visceral en abdomen secundario a la actividad tumoral, por lo que se manejaron los síntomas en Cuidados Paliativos y Clínica del Dolor.

Se inició tratamiento sistémico con 3 ciclos de carboplatino area under curve (AUC) 6/paclitaxel 175 mg/m<sup>2</sup>, 750/288 mg de manera trisemanal. Se presentaron las siguientes toxicidades: alopecia grado (g)1, náuseas g1, estreñimiento g2, dolor abdominal e infección de vías urinarias, con manejo antibiótico. Después de completar los 3 primeros ciclos de quimioterapia (QT), se realizó TC (Fig. 1), en la que se observó disminución del tamaño de la lesión, pero con engrosamiento del epiplón mayor y ascitis, lo que se consideró respuesta menor a la parcial de acuerdo a los criterios RECIST (*Response Evaluation Criteria In Solid Tumors*), por lo que se continuó durante 2 ciclos más, con toxicidades agregadas: alopecia g2, edema de miembro pélvico izquierdo grave y anemia g3.

Después de los 5 ciclos de tratamiento con QT, se discute el caso y se intenta citorreducción mediante LAPE, durante la cual se confirma enfermedad irreseccable, sin respuesta al tratamiento sistémico. De acuerdo a la preferencia de la paciente se propone QT de segunda línea de tratamiento con etopósido 80 mg/m<sup>2</sup> y cisplatino 80 mg/m<sup>2</sup> trisemanal, con las siguientes toxicidades: mucositis g1, epistaxis g1, anemia g3, trombocitopenia g4 e hipoalbuminemia g1. Por la toxicidad, se ajustó al 80% la dosis total del tratamiento.



**Figura 1.** Tomografía inicial del día 07.09.2018.



**Figura 2.** Tomografía final del día 20.01.2018.

Después de 3 ciclos de tratamiento se consideró enfermedad estable por TC según RECIST, (Fig. 2), más trombocitopenia persistente. El último ciclo se administró el 11 de septiembre, pero la paciente continuó con deterioro clínico e inició con disnea, aumento de trabajo respiratorio e hiporreactividad después de síncope sin presentar relajación de esfínteres. Se identificó neumonía adquirida en la comunidad, lesión renal aguda en resolución, hiperpotasemia, anemia g3 y trombocitopenia g3. Dadas las condiciones de deterioro clínico, la pobre respuesta a QT, se discutió el caso y se decidió continuar el tratamiento en cuidados paliativos, como mejor soporte médico. Al mes se reportó defunción en su domicilio.

## Discusión

El tumor ovárico de los cordones sexuales/estroma es extremadamente raro, como ya se ha señalado. El componente predominante de este tumor tiene características morfológicas intermedias entre tumores de células de la granulosa y tumores de células de Sertoli y la diferenciación focal entre estos tipos de tumores puede ocurrir<sup>3,4,9</sup>. El tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares es extremadamente infrecuente, constituye el 0.05-0.6% de todos los tumores ováricos<sup>5</sup>. De acuerdo a dichos patrones se esperaba una nula respuesta a la QT, pero la ausencia de reportes de terapia basada en bloqueo hormonal llevó a intentar el tratamiento con agentes citotóxicos, lo que permitió corroborar la pobre sensibilidad a estos.

Hasta en un 36.5% (1/3 parte) de los casos existe asociación con el SPJ, que engloba hamartomas y pólipos del tracto gastrointestinal, pigmentación mucocutánea u ocasionalmente en palmas y varias neoplasias, como lo describieron Barker, et al. en el 2010 en una paciente de 54 años de edad que presentaba pigmentación mucocutánea junto con dolor abdominal. A diferencia del comportamiento relacionado con el SPJ<sup>3,8</sup>, nuestra paciente no integró el SPJ, pero su comportamiento fue similar a lo reportado en la literatura.

Se encuentran casos en mujeres de entre 4 y 76 años, con una media de 26.7 años, pero la mayoría surgen en edades reproductivas. En nuestro caso los primeros síntomas aparecieron a los 33 años, y se reportaron oficialmente como una tumoración de los cordones sexuales con túbulos anulares a los 40 años<sup>5-7</sup>. Según lo revisado en los últimos 7 años, más de la mitad de los casos registrados se han presentado en edades pediátricas<sup>4-6,10,11</sup>.

Dependiendo de si el tumor ovárico de cordones sexuales con túbulos anulares está asociado o no con el SPJ, se presentan diferentes características biológicas del tumor (Tabla 1)<sup>3,6,12</sup>.

Nuestra paciente no presentó relación con el SPJ, su tumoración era unilateral, con un tamaño de 12 x 13 cm, considerado grande, pero no fue diagnosticado de forma temprana, ya que no existe registro de los parámetros de laboratorio tomados antes de que nuestro Instituto los midiera, a diferencia del caso reportado por Barker, et al., donde la paciente presentó relación con el SPJ y tumoraciones bilaterales en ovario derecho de 4 x 3.5 x 3cm y en ovario izquierdo de 2.2 x 2 x 1.5 cm<sup>8</sup>.

El diagnóstico de cáncer de ovario de cordones sexuales se realiza por medio de histopatología del

**Tabla 1.** Características biológicas del tumor de ovario de cordones sexuales en relación con la aparición o no de síndrome de Peutz Jeghers (SPJ)

Con SPJ	Sin SPJ
<ul style="list-style-type: none"> <li>– cJóvenes</li> <li>– Benignos</li> <li>– Multifocales</li> <li>– Bilaterales</li> <li>– Calcificados</li> <li>– Muy pequeños o microscópicos</li> <li>– Puede estar asociado a adenoma maligno de cérvix</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Unilaterales</li> <li>– Grandes</li> <li>– 21.9% clínicamente malignos</li> <li>– Mayor grado de metástasis</li> <li>– Diagnosticado en estadio temprano por secreción hormonal</li> </ul>

Adaptada de Qian, et al., 2015<sup>3</sup>, Han, et al., 2016<sup>6</sup> y Shen, et al., 1993<sup>12</sup>.

tumor, liberación hormonal del tumor y características clínicas como:

- Pubertad precoz en niñas, como en los casos descritos por Sánchez, et al. en el 2017 e Ishikawa, et al. en el 2012, en los cuales las pacientes tenían 6 y 9 años, respectivamente, con un Tanner de 2-3, equivalente a la aparición de caracteres sexuales secundarios para edades de 11 a 14 años<sup>5,10</sup>.
- Alteraciones menstruales (amenorrea en mujeres de edad reproductiva, sangrado en posmenopáusicas).
- Falla ovárica.
- Presencia de masa abdominal.
- Endometriosis<sup>6,13</sup>.

Este tipo de tumores de cordones sexuales, a diferencia del cáncer de ovario epitelial, se diagnostican en estadios tempranos por las manifestaciones endocrinas que se presentan<sup>6</sup>.

Algunos estudios han demostrado que este tipo de tumores no solo secretan estradiol, sino también progesterona; también se observan en ellos cambios consistentes en la decidua endometrial en el estroma, como atrofas glandulares, con el efecto de la progesterona. Incluso el cambio de los niveles de estas hormonas puede determinar el curso de la enfermedad<sup>3,12</sup>. Los niveles de inhibina B y hormona antimülleriana se correlacionan con la presencia de esta enfermedad, como se ha podido visualizar en los diferentes casos registrados por Sánchez, et al., Ghribi, et al., Han, et al., Pang, et al., Bercaw, et al. y Barker, et al., en los cuales el común denominador es la expresión de inhibina<sup>4-6,8,11,14</sup>, siendo que este tipo de tumor no eleva los marcadores tumorales clásicos como el carcinoembriónico, la alfafetoproteína, el Ca 125 o la B-hCG<sup>5</sup>.

De igual forma, se han identificado otros marcadores inmunohistoquímicos y moleculares en los diferentes

casos registrados en los últimos 7 años, así como en el nuestro. Aunque en menor frecuencia que la inhibina, se identificaron la calretinina y el WT1, en 4 de 9 y 3 de 9 casos, respectivamente<sup>4-6,8</sup>.

Por lo tanto, se sugiere que al sospechar de un tumor de cordones sexuales-estroma se deben pedir niveles de inhibina, estradiol y testosterona. Dentro de la patología molecular se ha demostrado que el STK11 se expresa en este tipo de tumores, sobre todo con túbulos anulares y SPJ, lo que revela mal pronóstico<sup>1,15,16</sup>.

Histopatológicamente el tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares es típicamente sólido, con tonos amarillos en la superficie y pequeñas calcificaciones quísticas y focales. Microscópicamente muestra nidos que consisten en túbulos en forma de anillos simples y complejos en donde el arreglo nuclear antipodal rodea glóbulos hialinos y el material de la membrana basal. Los anillos/túbulos tienen dos patrones:

- Túbulos simples con núcleo central rodeado de material hialino.
- Túbulos complejos anastomosados rodeados de múltiples áreas de material hialino<sup>6</sup>.

Se considera que este tipo de tumor tiene un bajo potencial maligno y presenta recurrencias tardías, aunque la tasa de recurrencia es alta, por lo que su pronóstico es relativamente favorable<sup>17</sup>. Como sucedió en nuestro caso, donde a pesar de no ser diagnosticado de manera adecuada desde un inicio, se le realizó cirugía y recurrió 5 años después, realizándose nuevamente cirugía y lográndose nuevamente un periodo libre de enfermedad hasta 2 años después. Así como en otros casos donde las recurrencias son a largo plazo, registrándose la más larga a los 6 años en un caso reportado por Barker, et al. en una paciente de 54 años, y de igual forma se reporta una recurrencia a 1 año en un caso presentado por Han, et al. en una paciente de 14 años con metástasis a 20 nodos linfáticos y pobre respuesta a tratamiento<sup>6,8</sup>.

No existe un estándar de tratamiento para este tipo de tumores por lo raro de su incidencia. El manejo inicial es la cirugía. Es muy importante la preservación de la fertilidad, porque en la mayoría de los casos aparece en adolescentes o en mujeres en edad reproductiva. La cistectomía no se sugiere por la alta tasa de recurrencia, pero debe incluir lavado peritoneal, para el estudio de pelvis y abdomen, biopsia omental y muestreo de ganglios linfáticos ipsilaterales al tumor, así como paraaórticos<sup>3,4</sup>. Una de las recomendaciones para pacientes con SPJ es la realización de biopsia al ovario contralateral<sup>3</sup>. Sin embargo, en pacientes sin asociación a SPJ pueden tener un curso desfavorable,

Tabla 2. Reporte de casos de cáncer de ovario de cordones sexuales con túbulos anulares más recientes

Autor y año	Edad	Diagnóstico	Hallazgos	Marcadores inmunopositivos	Intervenciones terapéuticas	Seguimiento y resultados	Síntomas	Síndrome asociado
J Sánchez, et al., 2017 <sup>5</sup>	6 a	TCSTA	Tumor quístico 4 x 2.5 x 2 cm	WT-1 Vimentina Inhibina Calretinina Andrógenos	Biopsia SOL	Libre de enfermedad hasta el momento	Tanner grado 2-3	Pubertad precoz SPJ ausente
Ghribi, et al., 2016 <sup>4</sup>	11 a	TCSTA	Tumor quístico 10 cm	Calretinina Citoqueratina Vimentina Inhibina	SOD	Vigilancia por 3 años	Dolor pélvico Menarca con sangrado irregular Tanner grado 2-3	SPJ ausente
Han, et al., 2016 <sup>6</sup>	14 a	TCSTA Estadio III A1	Tumor quístico y sólido 25 cm MT elevados Ca 125: 42.6 U/ML NSE: 84.29 HG/ML	Pancitoquerarina WT1 Calretinina Inhibina Progesterona	SOD + OM + apendicetomía + dissección de nodos linfáticos pélvicos y paraaórticos + lavado peritoneal QT: BEP x4 EP x2	Metástasis a 20 nodos linfáticos: iliaco externo derecho, obturador derecho, iliaco común derecho, aórtico abdominal Libre de enfermedad por un año	Dolor y distensión abdominal Disnea Opresión torácica Pérdida de peso	SPJ ausente
Kulkarni, et al., 2015 <sup>7</sup>	35 a	TCSTA + Leiomioma uterino HTA + SOB hace 4 años por fibroma uterino y malignidad en ovario	Masa grande ecoica medio abdominal cerca de la 3. <sup>a</sup> parte del duodeno, comprime uréter derecho y VCI 20 x 10 cm		No recibió QT después de HTA + SOB Laparotomía con biopsia	Recurrencia a los 4 años	Distensión abdominal	
Chatzioannidou, et al., 2015 <sup>13</sup>	32 a	TCSTA	Tumor sólido heterogéneo 40 x 40 x 35 mm		SOD	Vigilancia por 30 meses	Dolor pélvico crónico	SPJ ausente
Pang, et al., 2014 <sup>14</sup> Tumor inclasificable de cordones sexuales y estroma combinado	28 a	Ambos componentes de células germinales y cordones sexuales: Disgerminoma Tumor del saco de Yolk Carcinoma embrionario Coriocarcinoma Cordones sexuales con túbulos anulares	Tumor sólido quístico de 8 x 6 x 4 cm MT: HCG 12432 mIU/ml AFP 11.7 ng/ml	OCT4 PLAP CD117 D2-40 AFP AAT Glupican-3 CD30 Inhibina CD99	SOD + LNF + biopsia peritoneal	Recurrencia a los 2 años	Presencia de masa pélvica Amenorrea de 2 meses	
Ishikawa, et al., 2012 <sup>10</sup>	8.5 a	TCSTA Estadio Ia	Hiperestrogenismo (138 pg/ml) Tumor gigante quístico multiloculado 25 x 14 x 10 cm		SOD	NE	Tanner grado 2-3 STV irregular Aumento de CA rápida	SPJ ausente Pubertad precoz

(Continúa)



Tabla 2. Reporte de casos de cáncer de ovario de cordones sexuales con túbulos anulares más recientes (Continuación)

Autor y año	Edad	Diagnóstico	Hallazgos	Markadores inmunopositivos	Intervenciones terapéuticas	Seguimiento y resultados	Síntomas	Síndrome asociado
Bercaw, et al., 2010 <sup>11</sup>	12 a	TCSTA	Tumor sólido de 10 x 8 x 3.5 cm	Inhibina	SOD	NE	Menometrorragia Anemia Sangrado de encías Dolor abdominal irradiado a espalda	Enfermedad de von Willebrand
Barker, et al., 2010 <sup>8</sup>	54 a	TCSTA Quistes ováricos eliminados 14 a LAPE por pólipos 16 a	OD 4 x 3.5 x 3 cm OI 2.2 x 2 x 1.5 cm Masa pélvica 18 x 12 x 5 cm Masa del saco de Douglas 14 x 8 x 5 mm	Inhibina WT-1 Estrógenos Calretinina	HTA + SOB + OM 28 a 1.ª rec: BEP x 4c 2.ª rec: hemiclectomía derecha y resección de masa pélvica derecha 3.ª rec: CBP/TLX x 6 c	1.ª rec 6 años 2.ª rec a vejiga 1 año 3.ª rec en abdomen 6 meses	Pigmentación mucocutánea Dolor abdominal Aumento de CA	SPJ presente

TCSTA: tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares; SOD: salpingooforectomía izquierda; SOB: salpingooforectomía derecha; HTA: histerectomía; OM: omentectomía; LNF: linfadenectomía; STV: sangrado transvaginal; CA: circunferencia abdominal; SPJ: síndrome de Peutz-Jeghers; BEP: bleomicina, etopósido, carboplatino; CBP: carboplatino; TLX: paclitaxel; VCI: vena cava inferior; OD: ovario derecho; OI: ovario izquierdo; MT: marcador tumoral; HCG: hormona gonadotropina coriónica; AFP: alfafetoproteína; NE: no especificado; rec: recurrencia.

con diseminación por vía linfática y mayor riesgo de recidivas tardías<sup>5</sup>.

Dentro de las consideraciones para realizar la cirugía preservadora de fertilidad: se deben incluir pacientes en quienes no se encuentre afectado el ovario contralateral ni el útero, y la linfadenectomía pélvica ipsilateral y paraaórtica debe ser realizada para reducir la recurrencia<sup>3</sup>.

Dependiendo del comportamiento biológico del tumor la recurrencia puede ser en RTP, hígado, riñón y pulmones, detectada por medio de USG, TC o tomografía por emisión de positrones (PET-CT); los tumores malignos suelen recurrir principalmente en ganglios linfáticos pélvicos, paraaórticos y supraclaviculares<sup>6</sup>. En nuestra paciente la primera recurrencia conocida se presentó en retroperitoneo (RTP), vejiga y recto, así como también se registraron por TC conglomerados ganglionares retroperitoneales extensos intercavaoárticos y paraaórticos izquierdos que se extendían hasta la región superior del abdomen.

La PET-CT es un método favorable para determinar el tamaño, número, localización y recurrencia del tumor, así como el efecto terapéutico en este. Como ya se había comentado anteriormente, deben ser considerados como marcadores tumorales los niveles de estradiol y progesterona para el seguimiento de la enfermedad<sup>3</sup>. Se han registrado recidivas hasta 20 años posteriores al diagnóstico de la enfermedad, por lo que la vigilancia es un aspecto de suma importancia en este tipo de tumores<sup>5</sup>.

Los efectos de la QT y radioterapia no son muy claros. Se ha encontrado que no protegen completamente a las pacientes de la recurrencia<sup>3</sup>. La radioterapia regularmente se reserva para recurrencia local y metástasis a distancia<sup>6</sup>. El manejo descrito en la literatura ha sido principalmente la resección quirúrgica y el tratamiento sistémico con QT se ha brindado en el escenario recurrente, no susceptible de citorreducción, con pobres respuestas. Es probable que haya mayor control de la enfermedad con menor toxicidad mediante bloqueo hormonal, como sucede en los tumores de la granulosa, pero existe muy poca evidencia de esta opción. En la [tabla 2](#) se muestra un resumen de los principales hallazgos clínicos con descripción de las características consideradas más relevantes para el curso de la enfermedad: tratamiento, seguimiento y principales resultados obtenidos en los diferentes reportes de caso sobre tumores de cordones sexuales con túbulos anulares de los últimos 7 años.

## Conclusiones

El tumor de cordones sexuales con túbulos anulares es una entidad sumamente rara, que suele presentarse en edad reproductiva y relacionado a diferentes síndromes, principalmente el SPJ, lo que puede llegar a dictar su comportamiento.

Se consideran marcadores tumorales para el diagnóstico y seguimiento la inhibina, los estrógenos y la progesterona. La cirugía preservadora de la fertilidad es el tratamiento de primera línea, dejando el tratamiento sistémico (quimioterapia/radioterapia) para situaciones paliativas o metastásicas con pobres resultados y alta toxicidad<sup>13</sup>. Por sus características, se debe ser más acucioso en la evaluación de alteraciones hormonales en este grupo de pacientes y lo más relevante, tal vez, es que se deba ensayar bloqueo hormonal específico, en los casos de enfermedad recurrente irrecusable o metastásica, de allí la inquietud de reportar este caso.

Hasta ahora se caracteriza por presentar recurrencias largas pero frecuentes, por lo que el seguimiento y vigilancia de este tipo de pacientes es de vital importancia.

## Agradecimientos

Los autores de este artículo agradecen al Servicio de Oncología Médica del Instituto Nacional de Cancerología la discusión del caso y las aportaciones a este trabajo escrito.

## Bibliografía

1. Martínez-Madrigal M, Ramírez-Lozada T, Muñoz-González DE, Rivera-Flores S, Fernández-López M, Serrano-Rodríguez J. Tumor del estroma gonadal; revisión de la bibliografía. *GAMO*. 2011;10:230-5.
2. Seagle BL, Ann P, Butler S, Shahabi S. Ovarian granulosa cell tumor: A National Cancer Database study. *Gynecol Oncol*. 2017;146(2):285-91.
3. Qian Q, You Y, Yang J, Cao D, Zhu Z, Wu M, et al. Management and prognosis of patients with ovarian sex cord tumor with annular tubules: a retrospective study. *BMC Cancer*. 2015;15(1):270.
4. Ghribi A, Bouden A, Gasmi M, Hamzaoui M. Unusual malignant neoplasms of ovary in children: Two cases report. *Korean J Pediatr*. 2016; 59(Suppl 1):S107-11.
5. Sánchez J, Ruiz J, Sánchez S, Lopez MJ. Causa muy rara de pubertad precoz periférica en una niña: tumor de cordones sexuales con túbulos anulares. *Arch Argent Pediatr*. 2017;115(3):179-82.
6. Han Y, Li S, Wu L, Zhang X, Cao D. Non-Peutz-Jeghers syndrome-associated ovarian sex cord tumor with annular tubules: Report of a malignant case. *J Obstet Gynaecol Res*. 2016;42(2):224-7.
7. Kulkarni N. Recurrence of non-syndromic sex cord stromal tumor with annular tubules of ovary: Case report. *Iran J Pathol*. 2015;10(1):61-4.
8. Barker D, Sharma R, McIndoe A, Blair E, Hall M, Gabra H, et al. An unusual case of sex cord tumor with annular tubules with malignant transformation in a patient with Peutz-Jeghers Syndrome. *Int J Gynecol Pathol*. 2010;29(1):27-32.
9. Haroon S, Zia A, Idrees R, Memon A, Fatima S, Kayani N. Clinicopathological spectrum of ovarian sex cord-stromal tumors; 20 years' retrospective study in a developing country. *J Ovarian Res*. 2013;6(1):87.
10. Ishikawa H, Kiyokawa T, Takatani T, Wen WG, Shozu M. Giant multilocular sex cord tumor with annular tubules associated with precocious puberty. *Am J Obstet Gynecol*. 2012;206(1):e14-6.
11. Bercaw JL, Sanchez J, Byrd RH, Bhattacharjee MB, Dietrich JE. Sex cord tumor with annular tubules in a young adolescent with Von Willebrand's Disease. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2010;23(3):e111-4.
12. Shen K, Chen P, Lang J, Huang R, Tang M, Lian L. Ovarian sex cord tumor with annular tubules. *Gynecol Oncol*. 1993;48(2):180-4.
13. Chatziioannidou K, Botsikas D, Tille JC, Dubuisson J. Preservation of fertility in non-Peutz-Jegher syndrome-associated ovarian sex cord tumour with annular tubules. *BMJ Case Rep*. 2015;2015.
14. Pang S, Zhang L, Shi Y, Liu Y. Unclassified mixed germ cell-sex cord-stromal tumor with multiple malignant cellular elements in a young woman: A case report and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014;7(8):5259-66.
15. Schultz KAP, Harris AK, Schneider DT, Young RH, Brown J, Gershenson DM, et al. Ovarian sex cord-stromal tumors. *J Oncol Pract*. 2016;12(10):940-6.
16. Buza N, Wong S, Hui P. FOXL2 Mutation analysis of ovarian sex cord-stromal tumors. *Int J Gynecol Pathol*. 2017;1-11.
17. Brown J, Sood AK, Deavers MT, Milojevic L, Gershenson DM. Patterns of metastasis in sex cord-stromal tumors of the ovary: Can routine staging lymphadenectomy be omitted? *Gynecol Oncol*. 2009;113(1):86-90.