

12. Paz-y-Miño, C., Leone, P.E., Chávez, M., Bustamante, G., Córdova, A., Gutiérrez, S., Peñaherrera, M.S., Sánchez, M.E. (1995). Follow up study of chromosome aberrations in lymphocytes in hospital workers occupationally exposed to low levels of ionizing radiation. *Mutat Res* 1995; 335: 245-251.

13. Paz y Miño, C., López, A. Glifosato genética, salud y ambiente. Quito: Ecuador; Instituto de Investigaciones Biomédicas, UDLA: 2012.

14. Castellanos, M.V., Hernández, J.M., Ramos, L., González, M.B., Gutiérrez, N.C., Leone, P.E., Lumbreras, E., Robledo, C., García, J.L. Chromosomal abnormalities are related to localization and grade of osteoarthritis. *Osteoarthritis Cartilage* 2004; 12: 982-985.

15. Jenner, M.W., Leone, P.E., Walker, B.A., Ross, F.M., Johnson, D.C., Gonzalez, D., Chiecchio, L., Dachs Cabanas, E., Dagrada, G.P., Nightingale, M., Protheroe, R.K.M., Stockley, D., Else, M., Dickens, N.J., Cross, N.C.P., Davies, F.E., Morgan, G.J. Gene mapping and expression analysis of 16q loss of heterozygosity identifies WWOX and CYLD as being important in determining clinical outcome in multiple myeloma. *Blood* 2007; 110: 3291-3300.

16. Walker BA, Leone PE, Jenner MW, Li C, Gonzalez D, Johnson DC, Ross FM, Davies FE, Morgan GJ. Integration of global SNP-based mapping and expression arrays reveals key regions, mechanisms, and genes important in the pathogenesis of multiple myeloma. *Blood* 2006; 108(5):1733-1743.

17. Taban, M., Marcotty, A., Traboulsi, E.I. Optic Disc Coloboma and Localized Chorioretinal Defects in Constitutional Partial Trisomy 8 Mosaicism. *Ophthalmic Genet* 2006; 27: 103-105.

18. Gruchy, N., Jacquemont, M.L., Lyonnet, S., Labrune, P., Kamel, I.E., Siffroi, J.P., Portnoi, M.F. Recurrent Inverted Duplication of 2p With Terminal Deletion in a Patient With the Classical Phenotype of Trisomy 2p23-pter. *Am J Med Genet Part A* 2007; 143A: 2417-2422.

19. Taylor, K.M., Francke, U., Brown, M.G., George D.L., Kaufhold M. Inverted tandem ("mirror") duplications in human chromosomes: inv dup 8p, 4q, 22q. *Am J Med Genet* 1977; 1: 3-19.

20. Fryns, J.P., Kleczkowska, A., Dereymaeker, A.M., Hoefnagels, M., Here- roans, G., Marien, J., Van den Berghe, H. Partial 8p trisomy due to interstitial duplication: karyotype: 46,XX, inv dup (8) (p21.1 -p22). *Clin Genet* 1985; 28: 546-549.

21. Dill, F.J., Schertzer, M., Sandercock, J., Tischler, B., Wood, S. In- verted tandem duplication generates a duplication deficiency of chromosome 8p. *Clin Genet* 1987; 32: 109-113.

22. Nevin, N.C, Morrison, P.J., Jones, J., MacC Reid, M. Inverted tandem duplication of 8p12 -p23.1 in a child with

increased activity of glutathione reductase. *J Med Genet* 1990; 27: 135-136.

23. Gorinati, M., Caufin, D., Minelli, A., Memo, L., Gasparido, G., Dodero, A. Inv dup (8) (p21.1→22.1): further case report and a new hypothesis on the origin of the chromosome abnormality. *Clin Genet* 1991; 39: 55-59.

24. Henderson, K.G., Dill, F.J., Wood, S. Characterization of an inversion duplication of the short arm of chromosome 8 by fluorescent in situ hybridization. *Am J Med Genet* 1992; 44: 615-618.

25. de Die-Smulders, C.E., Engelen, J.J., Schrandt-Stumpel, C.T., Govaerts, L.C., de Vries, B., Vles, J.S., Wagemans, A., Schijns-Fleuren, S., Gillessen-Kaesbach, G., Fryns, J.P. Inversion duplication of the short arm of chromosome 8: clinical data on seven patients and review of the literature. *Am J Med Genet* 1995; 59(3): 369-374.

26. Rodríguez Martínez, L., Jiménez Muñoz-Delgado, N., Nieto, C., Martínez Carrascal, A., López Grondona, F., Martínez Frías, M.L. Duplicación invertida del brazo corto del cromosoma 8. *An Esp Pediatr* 2001; 55: 458-462.

27. Tonk, V.S., Wilson, G.N., Velagaleti, G.V. Duplication 8 [inv dup(8)(p12p23)] with macrocephaly. *Ann G* 2001; 44(4): 195-199.

28. Marafie, M.J., Abu-Henedi, M.M., Abulhasan, S.J., Al-Wadaani, A. Partial Duplication of Chromosome 8p: Report of 5 Patients and Review of Literature. *Egypt J Hum Genet* 2007; 8 : 199- 208.

29. Megarbane, A., Souraty, N., Prieur, M., Theophile, D., Chedid, P., Auge, J., Vekemans, M. Interstitial duplication of the short arm of chromosome 2: report of a new case and review. *J Med Genet* 1997; 34: 783-786

30. Say, B., Carpenter, N.J., Giacoia, G., Jegathesan, S. Agenesis of the lung associated with a chromosome abnormality (46,XX,2p+). *J Med Genet* 1980; 17: 477-490.

31. Fineman, R.M., Buyse, M., Morgan, M. Variable Phenotype Associated With Duplication of Different Regions of 2p. *Am J Med Genet* 1983; 15: 451-456.

32. Hahm, G.K., Barth, R.F., Schauer, G.M., Reiss, R., Opitz, J.M. Trisomy 2p Syndrome: A Fetus With Anencephaly and Postaxial Polydactyly. *Am J Med Genet* 1999; 87: 45-48.

33. Roberts, A.E., Irons, M.B., Mulliken, J.B., Morton, C.C., Kimonis, V.E., Lee, C. Description of a Case of Distal 2p Trisomy by Array-Based Comparative Genomic Hybridization: A High Resolution Genome-Wide Investigation for Chromosomal Aneuploidy in a Single Assay. *Am J Med Genet* 2004; 130A: 204-207.

34. Thangavelu, M., Frolich, G., Rogers, D. Partial Duplication 2p as the Sole Abnormality in Two Cases With Anencephaly. *Am J Med Genet* 2004; 124Am: 170-172.

## Presentación de caso

# Ectopia adrenal en el saco herniario de un adulto. Revisión de esta rareza clínica

Marín Pérez AL, Roman Camba J, Toledo Santana N, Carballosa Velázquez E.

Universidad Técnica de Manabí (UTM), Ecuador.

DIRECCIÓN PARA CORRESPONDENCIA: Dr. Marín Pérez AL, Profesor Honorario. Universidad Técnica de Manabí (UTM). alfredomarinperez@gmail.com, almarin@utm.edu.ec, Telef.+593992706598. Ecuador.

## RESUMEN

La presencia de restos adrenales embrionarios en el saco herniario es un hecho raro y generalmente se describe en la edad pediátrica. El hecho tiene ciertas implicaciones clínicas, el tejido puede sufrir hiperplasia o degeneración maligna, además puede confundirse con metástasis de tumores renales de células claras o con melanoma. Reportamos un caso de adulto varón operado de hernia inguinal oblicua externa izquierda en el que se observó una lesión nodular amarillenta en el saco herniario que se envió al laboratorio de Patología y resultado ser tejido suprarrenal cortical organizado. En la discusión de este reporte se analizan los aspectos fundamentales de esta entidad.

**Palabras Clave:** Tejido Suprarrenal Ectópico, hiperplasia suprarrenal congénita (HSC), saco herniario.

## ABSTRACT

Adrenal embryologic remnants in the hernial sac is a rare fact, and it is generally found in pediatric age. This ectopic tissue has several clinical implications. It may develop hiperplasia or become malignant, either it may be mistaken as clear cell renal carcinoma metástasis or melanoma. A male adult patient operated on due to left indirect inguinal hernia with adrenals remnant in the hernial sac is reported. During the operation a yellowish nodule was removed from the hernial sac and sent to Pathology Laboratory resulting in well organized adrenal cortex. Important aspects regarding this finding is discussed.

**Key Words:** Ectopic adrenal tissue, congenital adrenal hyperplasia (CAH), hernial sac.

## INTRODUCCIÓN

El primero en describir tejido suprarrenal ectópico cerca del riñón fue Morgagni en 1740.<sup>1,2</sup> En general la ectopia suprarrenal está presente en alrededor del 50 % de los fetos pero este tejido ectópico se atrofia y desaparece en los primeros años de vida.<sup>2</sup> La región inguinal es una de las zonas donde se descubre tejido adrenal ectópico durante las inguinotomías por diferentes causas, casi siempre en edad pediátrica, el hecho de detectar tejido embrionario adrenal en

el saco herniario de un adulto constituye una rareza muy pocas veces reportada en la literatura médica internacional.<sup>1-14</sup>

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

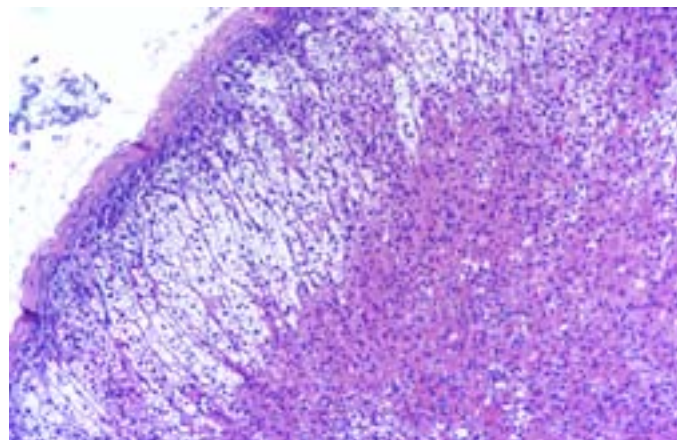
Se trata de un paciente filipino, varón, de 28 años de edad, con antecedente de buena salud anterior, que acude a consulta externa de Cirugía General del Hospital Cubano en Qatar, por presentar un aumento de volumen reductible en la región inguinal izquierda, que llegaba a la raíz del escroto y aumentaba a los

golpes de tos y los esfuerzos, compatible con una hernia inguinal indirecta izquierda. El Paciente fue operado por vía anterior con el fin de realizar una reparación con malla de la hernia y durante la disección del saco herniario se detectó un nódulo amarillo brillante aproximadamente del tamaño de un guisante en la pared del mismo. (Figura 1) El espécimen fue enviado al Departamento de Anatomía Patológica como se hace de rutina en ese servicio.



**Figura 1.** Saco Herniario donde se observa el nódulo color amarillo del tejido adrenal ectópico.

El reporte del patólogo resultó ser. Macroscópicamente, nódulo de 5mm x 6 mm de color amarillo, consistencia elástica y al corte con preparación de hematoxilina y eosina el tejido fue consistente con corteza y medula suprarrenal organizada, rodeado de tejido graso, compatible con ectopia suprarrenal en el saco herniario de un adulto varón. (Figuras 2)



**Figura 2.** Corte Histológico de H y E x40. Muestra tejido adrenal organizado detectado en el nódulo resecado del saco herniario.

El paciente fue controlado por consulta externa en conjunto con el Servicio de Endocrinología sin encontrarse ninguna alteración morfológica ni funcional en esa esfera, fue dado de alta como cualquier otro paciente operado de herniorrafia inguinal con malla.

## DISCUSIÓN

Las glándulas suprarrenales se forman embriológicamente cerca de las gónadas.<sup>2,9</sup> La corteza suprarrenal se forma a partir del mesodermo celómico medial a los esbozos de las gónadas. La medula suprarrenal tiene un origen ectodérmico a partir del tejido cromaffín del tubo neural. Por su cercanía, restos de corteza suprarrenal pueden ser incluidos o arrastrados por las gónadas en su descenso a su posición habitual en el escroto en los varones y en la cavidad pélvica en las hembras. Los sitios más frecuentemente descritos como asiento de tejido suprarrenal ectópico son, riñón, cordón espermático, testículo, epidídimo, ligamento ancho, ovario, útero, hidrocele, hígado, páncreas, intestino, saco herniario y hasta supradiafragmático.<sup>2,9</sup> La presencia de tejido ectópico suprarrenal encontrado durante operaciones sobre la región inguinal en la edad pediátrica no es cosa frecuente pero se han descrito múltiples series. Michowitz en 1979 reportó 10 casos en 350 operaciones, todos varones, 2,85%,<sup>4</sup> Oguzkurt reportó 4 casos en 152 inguinitomías para un 2,63%,<sup>7</sup> Ketala en un reporte de 2008 informa de 31 casos pediátricos varones encontrados en un total de 1.862 operaciones para el 1,66% con una edad media de 6,5 años,<sup>8</sup> 20 fueron operaciones por criptorquidias, 8 hidrocele y 3 en sacos herniarios. Cakir reporta 14 varones operados de ectopias que eran portadores de hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) por déficit de 21-hidroxilasa a una edad media de 9,6 años y una edad promedio de diagnóstico de 2,9 años.<sup>10</sup> Van Claahsen<sup>15</sup> también describe 8 casos de HSC con el fin de proteger el testículo,<sup>15</sup> ambos autores así como Angulo y Budzynska,<sup>16,17</sup> recomiendan Ultrasonido anual de seguimiento en estos casos.

El daño testicular que se ve en los casos de ectopia suprarrenal con HSC no es la única implicación que tiene la presencia de ectopia suprarrenal en la región

inguinal, también el tejido puede potencialmente malignizarse, puede confundirse con metástasis de tumores renales de células claras o de melanoma maligno o pudiera ser el único tejido suprarrenal existente y su exéresis producir insuficiencia suprarrenal, evento raro pero posible.<sup>1-3,14</sup>

En la mayoría de los reportes el tejido ectópico es un pequeño nódulo amarillo brillante o naranja que se distingue de la grasa y el musculo que lo rodea, todos los casos revisados son de unos 5 a 8 milímetros de diámetro.<sup>1,2,8,9</sup> Solo encontramos un caso reportado en el que el tejido ectópico contenía corteza y medula suprarrenales,<sup>13</sup> los demás autores, como en nuestro caso, solo reportan corteza suprarrenal organizada en sus tres capas, glomerular, fascicular y reticular, en su mayoría a predominio de la zona fascicular.

Resulta muy raro el hecho que el tejido suprarrenal ectópico en la región inguinal llegue a la edad adulta pues debió atrofiarse o diagnosticarse durante la infancia. Ivengar describe un caso en 2007,<sup>18</sup> y Demellawy en 2009 reportó que en la literatura inglesa solo se habían descrito 8 casos de pacientes adultos con tejido suprarrenal ectópico en el saco herniario hasta esa fecha.<sup>3</sup> Rabie describe un adulto con tejido ectópico en un testículo no descendido en 2013,<sup>5</sup> Niveditha en 2014 reportó un adulto de 64 años con tejido ectópico en el saco herniario,<sup>2</sup> también en 2014 Takeuchi reportó un adulto de 52 años con tejido suprarrenal en el lipoma pre herniario.<sup>12</sup>

Hasta donde investigamos y sabemos nuestro caso pudiera estar entre los únicos diez casos reportados de ectopia suprarrenal bien organizada en el saco herniario de un adulto.

Los sitios más frecuentes de localización del tejido suprarrenal ectópico en la región inguinal son, el cordón espermático, la vecindad del epidídimo y el testículo y en el saco herniario.<sup>1,6-8</sup> La escasa frecuencia de tejido suprarrenal en la región inguinal incluyendo la edad pediátrica no justifica la búsqueda rutinaria del mismo en todas las inguinitomías. En cambio coincidimos con Méndez y otros autores,<sup>11,13</sup> que recomiendan resecar y biopsiar cualquier nódulo o

tejido inusual encontrado en las inguinitomías por cualquier causa.

## CONCLUSIÓN

El caso que reportamos de tejido suprarrenal ectópico en el saco de una hernia inguinal de un adulto es muy raro. Dado que este tejido puede hipertrofiarse, malignizarse o confundirse con metástasis de tumores renales de células claras o melanomas malignos hace importante el hecho de resecar y enviar al laboratorio de Patología cualquier tejido inusual encontrado durante las operaciones de la región inguinal. Esto cobra mayor importancia en los pacientes pediátricos y en especial si el paciente es portador de Hiperplasia Suprarrenal Congénita.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1-Ezzedien M et al. Adrenal rests associated with ectopic testis in an adult: Clinical significance. *Urol Ann.* 2013; 5(4): 302-304. doi: 10.4103/0974-7796.120307.
- 2- Niveditha SR, Manjula CP, Sudarshan Babu KG. Accessory Adrenal Cortical Tissue: An Incidental Finding in Hernial Sac. *Journal of Evidence Based Medicine and Healthcare.* 2014; 1 (3): 157-159.
- 3- El Demellawy D, Nasr A, Samkari A, Pastolero P, Alowami S. Aberrant adrenocortical tissue in hernia sac occurring in an adult: case report and review of the literature. *Hernia.* 2009;13(6): 659-662. doi: 10.1007/s10029-009-0501-6.[PubMed]
- 4-Michowitz M, Schujman E, Solowiejczyk M. Aberrant adrenal tissue in the wall of a hernial sac. *Am Surg.* 1979; 45(1): 67-9.
- 5- Rabie ME, Shah MT, Jamil S, Al-Shraim MM. Adrenal rests associated with ectopic testis in an adult: Clinical significance. *Urol Ann.* 2013; 5(4): 302-4. doi: 10.4103/0974-7796.120307.
- 6- Sakuma T1, Maurin C, Shimizu D, Shinohara S. Cryptorchidism associated with ectopic adrenal cortical tissue in the spermatic cord in a 51-year-old male. *Prog Urol.* 2012; 22(16): 1039-42. doi: 10.1016/j.purol.2012.09.011. Epub 2012 Oct 18.
- 7-Oguzkurt P, Öz S, Kayaselcuk F. Ectopic adrenal tissue: an incidental finding during inguinoscrotal operations in children. *Hernia* 2002; 6: 62-63.
8. Ketata S, Ketata H, Sahnoun A, FakhFakh H, Bahloul A, Mhiri MN. Ectopic adrenal cortex tissue: An incidental finding during inguinoscrotal operations in pediatric pa-

- tients. *Urol Int.* 2008; 81: 316-9. [PubMed].
- 9- Ventura L, Leocata P, Hind A, Greco I, Ventura T. Ectopic adrenal tissue in the spermatic cord. Case report and review of the literature. *Arch Ital Urol Androl.* 1998; 70(1): 15-8.
- 10- Çakir ED, Mutlu FS, Eren E, Paşa AO, Sağlam H, Tarım OJ. Testicular adrenal rest tumors in patients with congenital adrenal hyperplasia. *Clin Res Pediatr Endocrinol.* 2012; 4(2): 94-100. doi: 10.4274/jcrpe.563.
11. Mendez R, Tellado MG, Somoza I, Liras J, Sanchez-Abuin A, Pais E, et al. Ectopic adrenal tissue in the spermatic cord in pediatric patients: Surgical implications. *Int Braz J Urol.* 2006; 32: 202-7. [PubMed]
- 12-Takeuchi, M, Okuya, K, Kato, RI, Miyao N Konishi Y. Aberrant Adrenocortical Tissue Associated with Resected Lipoma of Spermatic Cord in an Adult. *Open Journal of Urology* 2014; 4: 151-154. <http://dx.doi.org/10.4236/oju.2014.412026>.
- 13- OĞUZ F et al, Evaluation of children with inguinoscrotal ectopic adrenal tissues. *Turk J Med Sci.* 2013; 43: 553-556 © TÜBİTAK. doi:10.3906/sag-1206-25

- 14-Thulasi Raman R, et al. Adrenal Cortex Heterotopia in an Undescended Testis. *Journal of Clinical and Diagnostic Research.* 2014; 8(9): FD11-FD12, [www.jcdr.net](http://www.jcdr.net).
- 15- Claahsen-van der Grinten HL1, Otten BJ, Takahashi S, Meuleman EJ, Hulsbergen-van de Kaa C, Sweep FC, Hermus AR. Testicular adrenal rest tumors in adult males with congenital adrenal hyperplasia: evaluation of pituitary-gonadal function before and after successful testis-sparing surgery in eight patients. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007; 92(2): 612-5. Epub 2006 Nov 7.
- 16- Angulo E, et al. Restos de Tejido Adrenal Testicular en la HSC; hallazgos en Ecografía y Resonancia Magnética. *Arch. Esp. Urol.* 2007; 60 (2): 190-192.
- 17- Budzyńska E, Beń-Skowronek I. Testicular adrenal rest tumours in boys with congenital adrenal hyperplasia: case report and literature review. *Pediatr Endocrinol Diabetes Metab.* 2011; 17(4): 239-42.
- 18- Iyengar V, Pittman DM. Ectopic adrenal gland tissue in inguinal hernia sac. *Ann of Diagn Pathol (Impact Factor: 1.11).* 2007; 11(4): 291-2. DOI: 10.1016/j.anndiag-path.2006.08.001 Source: PubMed.

# REVISTA ECUATORIANA DE MEDICINA

# EUGENIO ESPEJO

## INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES

**La Revista Ecuatoriana de Medicina “Eugenio Espejo”** es el medio de difusión oficial de la producción científica técnica de la Comunidad Médica y de la Salud del Ecuador.

La revista publica trabajos de médicos, médicos residentes, postgradistas y de otros autores, previa aprobación del Consejo Editorial y del Comité Asesor. La revista se reserva todos los derechos de reproducción del contenido de los trabajos. Los manuscritos presentados para su publicación deben ser inéditos.

Las opiniones expresadas por los autores son de su responsabilidad y no reflejan necesariamente los criterios o las políticas de la Federación Médica Ecuatoriana.

**La Revista Ecuatoriana de Medicina “Eugenio Espejo”** consta de las siguientes secciones: editorial, temas de actualidad, artículos originales, artículos de revisión, casos clínicos, cartas al editor, imágenes en medicina, crónicas de la medicina y comunicaciones cortas.

### PRESENTACIÓN DE LOS TRABAJOS

Los trabajos deberán ser presentados en hojas mecanografiadas tamaño A4 a doble espacio, dejando un margen de 2cm a los lados. Las hojas irán numeradas correlativamente en el ángulo inferior izquierdo. Se debe entregar también un CD que contenga el trabajo en Word, con las imágenes y tablas como archivos adjuntos en formato PNG O JPG para Windows o enviarlo por correo electrónico a [federacion11@hotmail.com](mailto:federacion11@hotmail.com)

El manuscrito se debe presentar en el siguiente orden:

1. En la primera hoja se indicarán, en el orden que aquí se establece los siguientes datos: título del ar-

tículo, nombre y apellido de los autores, nombre completo del centro en el que ha realizado el trabajo y dirección completa del mismo, dirección para correspondencia y otras especificaciones cuando se considere necesario.

2. En la segunda hoja se redactará un resumen estructurado con una extensión aproximada de 250 palabras en español y en inglés. En esta misma hoja se incluirán tres a seis palabras clave o frases cortas que identifiquen el trabajo.

3. A continuación seguirán las hojas con el texto del artículo y la bibliografía.

4. Seguidamente se incluirán las tablas ordenadas correlativamente.

5. Por último se incluirán las gráficas y las fotografías.

### ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

Los trabajos deben dividirse claramente en apartados. El esquema general a seguir es el siguiente:

1. Temas de actualidad: resumen, introducción, exposición del tema y bibliografía. Estos artículos se publicarán por invitación del Consejo Editorial.
2. Artículos de revisión: resumen, introducción, exposición del tema y bibliografía. La extensión máxima del texto será de veinte hojas tamaño A4 y se admitirán dos figuras y dos tablas.
3. Artículos originales: resumen, introducción, materiales y métodos, resultados, discusión y bibliografía. La extensión máxima del texto será de veinte hojas tamaño A4 y se admitirán hasta seis figuras y seis tablas.
4. Casos clínicos: resumen, introducción, caso clínico, discusión y bibliografía. La extensión máxima del texto será de diez hojas tamaño A4, se admitirán dos figuras y dos tablas.
5. Cartas al editor: la extensión será de dos hojas tamaño A4, se admitirá una figura y una tabla. La bibliografía no será superior a diez citas.
6. Crónicas de la medicina: son informaciones breves