

a 0,98 UA (p:ns). Se confeccionó una tabla con medicamentos con acción hemorreológica y su mecanismo de acción.

ENDOCRINOLOGÍA (MISCELÁNEA)

GIGANTOACROMEGALIA ASOCIADA A ESCLEROSIS MÚLTIPLE.

PRESENTACIÓN DE 1 CASO

BUSTILLO TUR C, REINA HERNÁNDEZ A

HOSPITAL CLINICOQUIRÚRGICO DOCENTE "GENERAL CALIXTO GARCÍA"

. C U B A .

Se han descrito numerosas manifestaciones clínicas del actualmente denominado «síndrome de hipersecreción de hormona de crecimiento» entre las que se destacan las neurológicas provocadas por los efectos mecánicos del tumor hipofisiario cuando alcanzan la categoría de macroadenoma al nivel de la región selar o sobre el sistema nervioso periférico como la denominada «polineuropatía acromegálica» y el llamado «síndrome del túnel carpiano». Son, sin embargo, escasos los reportes de asociación con otras patologías del sistema nervioso (ejemplo, neurofibromatosis). En nuestro trabajo presentamos los hallazgos clínicos, humorales e imagenológicos encontrados en un paciente con diagnóstico de gigantismo acromegálico en el que se desarrolló, después de varios años de evolución, esclerosis múltiple que esboza nuestra hipótesis que permitiría asociar ambas entidades.

INSULINOMA. PRESENTACIÓN DE 6 CASOS

PADILLA P, GONZÁLEZ O, BARÓN JA, PÉREZ F

HOSPITAL PROVINCIAL CLINICOQUIRÚRGICO DOCENTE "ARNALDO MILIÁN CASTRO"
DE SANTA CLARA

. C U B A .

Se estudiaron 6 casos que se diagnostican como insulinoma pancreático en nuestros 2 hospitales clinicoquirúrgicos desde el año 1990, para poner en evidencia las características clínicas y de laboratorio, así como los resultados de la terapéutica aplicada. Tuvimos en cuenta los síntomas clínicos, glicemias e insulinemias en el momento de hipoglicemias y los resultados de las siguientes investigaciones; prueba de tolerancia a la glucosa de 6 horas, prueba de ayuno, estímulo de calcio y glucagón, ultrasonido y tomografía axial computadorizada (TAC) de páncreas. Se practicó intervención quirúrgica con resección corporal del páncreas. En nuestros casos las edades oscilaron entre 28 y 81 años con promedio de 52,4 del sexo femenino. Los síntomas clínicos dependieron del sistema adrenérgico se eliminaron con la administración de alimentos azucarados o dextrosa hipertónica endovenosa. En el 100 % de los casos el índice insulina/glicemia (I/G) superó el 0,4. En nuestra serie las glicemias e insulinemias en el momento de aparición de los síntomas, prueba de ayuno, PTG de 6 horas, estímulo del calcio y glucagón fueron significativamente coincidentes con el diagnóstico. El

ultrasonido fue poco útil. El TAC de páncreas en 5 casos ofreció datos sugestivos de lesión tumoral por lo que lo consideramos necesario. Aún 4 de nuestros casos se mantienen asintomáticos, en 1 apareció diabetes mellitus y en otro hipoglicemias. La evaluación posterior de nuestros pacientes confirmó la efectividad de la técnica quirúrgica empleada.

NIVELES LIPÍDICOS SÉRICOS Y ENFERMEDAD MACROVASCULAR EN 2 SECTORES DE SALUD

PÉREZ PÉREZ LM, DÍAZ O, EZCURRAS E, SEUC A, NORDET P, VALENTI C, MATEO DE ACOSTA O

INSTITUTO NACIONAL DE ENDOCRINOLOGÍA; POLICLÍNICO "PLAZA DE LA REVOLUCIÓN";
INSTITUTO DE CARDIOLOGÍA Y CIRUGÍA CARDIOVASCULAR

. C U B A .

Niveles lipídicos plasmáticos (nlp) y aterosclerosis están íntimamente relacionados tienen factores de riesgo comunes. Los nlp están determinados por factores comunes, por factores genéticos y ambientales, que explican, en parte, las variaciones interpoblaciones e interindividuales. Se estudiaron 567 individuos, con domicilio en el área de salud «Plaza de La Revolución»: 193 (34,0 %) hombres y 374 (66,0 %) mujeres, con edades entre 30 y 39 años, 86 (21,8 %); entre 40 y 49 años, 145 (36,8 %) y entre 50 y 59 años, 163 (41,4 %). Se hizo interrogatorio, examen físico, determinaciones bioquímicas y electrocardiograma (ECG). Se calcularon medias, distribuciones de frecuencia y tablas de cruces para $p < 0,05$. Los datos obtenidos se procesaron por el sistema SPSS/PC. Las prevalencias encontradas fueron: hiperlipoproteinemia (hlp), 25,4 %; hipercolesterolemia (hc), 24,9 %; hipertrigliceridemia, 1,4 %; hipoHDLcolesterolemia ($n = 194$), 18,6 %, en hombres, 40,4 %; en mujeres, 10,6 %, hiperLDLcolesterolemia (fórmula de Friedwald): 35,6 %; tipos (Fredrickson): IIa, 13,8 %; IIb, 10,2 %; IV 10,0 % y V 0,2 %; ECG coronario (Código de Minnesota), 11,6 %; insuficiencia vascular (cuestionario e Blackburn y Rose); angina, 25,9 %; infarto 3,7 %; cerebral, 0,6 % y claudicación intermitente, 6,5 %; no amputaciones; intolerancia a la glucosa, 10,7 %; diabetes mellitus, 7,2 %; tolerancia alterada a la glucosa, 3,5 %; hipertensión arterial, 48,8 %; obesidad, 47,4 % hombres, 28,5 %; mujeres 57,2 %; tabaquismo; actual, 46,0%; anterior, 23,1 %. La prevalencia de hlp y hc es alta, similar a la de algunos países desarrollados. La prevalencia de factores de riesgo también es elevada.

VALORACIÓN DEL ESTADO VASCULAR EN PACIENTES CON HIPERLIPOPROTEINEMIA PRIMARIA

GÁRCIGA VIDAL F, MORANDEIRA ABREU E, CASTELO ELÍAS - CALLES L, ORTEGA SOTO M

HOSPITAL "COMANDANTE MANUEL FAJARDO"

. C U B A .

Las hiperlipoproteinemias desempeñan un papel patogénico fundamental en las lesiones vasculares ateroscleróticas del sistema arterial cerebral, provocan disfunción neurológica variable. Se trazaron los siguientes objetivos: realizar valoración no invasiva del estado

vascular de pacientes con hiperlipoproteinemia primaria (HLP-P), determinar la frecuencia de alteración vascular en las arterias cerebrales en estos pacientes, así como en las de miembros inferiores (MIS). Se precisó la frecuencia de alteraciones electrocardiográficas y ecocardiográficas sugestivas de enfermedad coronaria y la relación entre el tipo de HLP-P y estado vascular de los pacientes. Se realizó valoración vascular no invasiva de paciente con HLP-P (n:42) comparada con un grupo control (n:36). Se realizó flujometría carotídea y vertebral para el estudio vascular cerebral, ecocardiograma y electrocardiograma para el estudio coronario y flujometría e índice de presión brazo-pierna para la evaluación del sector arterial de los MIS. No se encontraron diferencias significativas en la flujometría carotídea entre los grupos estudiados, no así en arterias vertebrales, con una mayor afectación del grupo con HLP-P ($p < 0,05$). los resultados del estudio vascular cerebral sugirieron una mayor afectación del grupo con HLP-P que el control, lo cual difiere estadísticamente ($p < 0,05$). No se hallaron diferencias en estudios vasculares de los sectores de MIS y coronario, ni asociación entre el patrón lipoproteico y estado vascular. Estos resultados pueden estar influidos por la sensibilidad y especificidad de los métodos diagnósticos empleados. Se concluye que la valoración no invasiva del estado vascular en pacientes con HLP-P, aunque con limitaciones, es útil por la información pronóstica y terapéutica que pueda brindar en un grupo de pacientes de alto riesgo vascular.

HIPERLIPOPROTEINEMIA Y ASPECTOS DE LA FUNCIÓN HEPÁTICA

DAMBAY TORRES A, DESCHAPELLES HIMEL Y E, TOCA SMITH LA, BOFFILL MARTÍNEZ LM

HOSPITAL "DR. LUIS DÍAS SOTO"

. C U B A .

En el momento actual, la hiperlipoproteinemia se encuentra entre las primeras causas, de mortalidad entre los pacientes que concurren a nuestra institución. Este estudio se realizó en 450 pacientes que asistieron a la consulta multidisciplinaria de factores de riesgo coronario de nuestro centro . Se valoró la relación existente entre hiperlipoproteinemia e hígado graso, la posible influencia de la obesidad entre hiperlipoproteinemia e hígado graso, la posible influencia de la obesidad y el tabaquismo sobre la hiperlipoproteinemia, nivel de frecuencia de la hiperlipoproteinemia y comportamiento de algunas enzimas hepáticas (TGO, TGP FA, GGT) en 26 de los sujetos que padecían de hígado graso. Para una adecuada información se utilizó una historia clínica, lipidograma, ultrasonido abdominal y determinaciones enzimáticas en sangre (TGO, TGP, FA, GGT). Los datos fueron procesados de forma automatizada, se aplicaron pruebas de homogeneidad, contingencia de 2 por 2 y Q de porcentaje con el 95 % de confiabilidad. Se comprueba que hay relación estadísticamente significativa entre la hiperlipoproteinemia e hígado graso. La hiperlipoproteinemia más frecuente fue la tipo IV y guarda estrecha relación con el hígado graso. Parece ser que el tabaquismo y la obesidad influyen en la existencia de hiperlipoproteinemia. De las enzimas estudiadas fue significativa la alteración de la GGT y la FA fue la que menos se alteró.

PRUEBA DE HIPOGLICEMIA INDUCIDA POR INSULINA. NUESTRA EXPERIENCIA

HERNÁNDEZ RODRÍGUEZ J, NAVARRO DESPAIGNE D, MACHADO CURBELO AJ

INSTITUTO NACIONAL DE ENDOCRINOLOGÍA

. C U B A .

Desde la década del 60 se realizó la prueba de hipoglicemia inducida por insulina (HII) para evaluar la función adenohipofisaria, en especial la reserva y secreción de GH y ACTH, en este aspecto se considera que es una de las más empleadas y confiables. En nuestra institución dicho proceder se usa desde hace aproximadamente 2 décadas, sin que hasta el presente se precise su utilidad clínica ni los factores que interfieren su interpretación, objetivos de esta investigación. Se revisaron las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de síndrome de baja talla (BT) atendidos en el INEN entre 1980 y 1990. Se constató que en el 70,6 % de ellos, un correcto análisis clínico fue suficiente para el diagnóstico etiológico de la BT sin realizarles estudios de función endocrina. La HII se realizó en 75 pacientes predominando los blancos del sexo masculino. En 1 paciente (1,33 %) hubo hipoglicemia severa, peligrosidad potencial descrita para esta prueba. El no cebamiento con sexosteroides, el sobrepeso corporal e hipotiroidismo, se relacionaron con incrementos de GH dudosos o patológicos mientras que la hipoglicemia no adecuada afectó tanto la secreción de esta hormona como del cortisol. La eficiencia diagnóstica de la HII para evaluar el déficit de GH fue del 78,6 % y para el déficit de ACTH del 99 %. Conclusiones: en nuestro medio la prueba de HII es útil para evaluar la reserva hipofisaria de GH y ACTH, aunque su eficiencia diagnóstica en el déficit de GH se podría mejorar de cumplir con todos los requisitos establecidos para realizar la prueba.

CARACTERIZACIÓN PARCIAL DE RECEPTOR DE INSULINA EN LA LANGOSTA *PANULIRUS ARGUS*

GALLARDO N, DEÁS M, MOLTO E, GONZÁLEZ - SUÁREZ R, CARRASCOSA JM

UNIVERSIDAD DE LA HABANA; INSTITUTO NACIONAL DE ENDOCRINOLOGÍA;
CENTRO DE BIOLOGÍA MOLECULAR "SEVERO OCHOA", UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MADRID

. C U B A - E S P A Ñ A .

La identificación en los invertebrados de hormonas de vertebrados tienen gran importancia porque amplía los conocimientos sobre determinados aspectos del metabolismo intermedio aún desconocidos en estas especies. Desde 1992 hemos venido estudiando en la langosta *Panulirus argus* la existencia de péptidos con actividad de insulina y la incidencia que puedan tener sobre la regulación del crecimiento. La langosta *P. argus* es la que se captura con fines comerciales en nuestras aguas, por lo cual la dilucidación de los efectos fisiológicos y procesos bioquímicos producidos por estos péptidos estimuladores del crecimiento con actividad de insulina, aislados de esta especie, resulta importante no sólo para el desarrollo de la Endocrinología Comparada, sino también para el desarrollo de la Acuicultura en nuestro país. Es necesario conocer el posible sitio de acción de estos péptidos y si existen moléculas re-

ceptoras para ellos. De ahí que nos planteáramos, como objetivo del trabajo, estudiar la existencia de moléculas receptoras de insulina en músculo y hepatopáncreas de *P. argus* y caracterizarlos parcialmente. Con esta finalidad, se obtuvieron fracciones microsomales de ambos tejidos, se solubilizaron y se purificaron las glicoproteínas de membrana por cromatografía en lectina-Sepharosa 6MB (batch) Se evaluó la unión de la insulina humana marcada con ¹²⁵I. A estas glicoproteínas de membrana obtenidas para el caso de músculo, resultando una unión específica máxima (UEM) de alrededor del 12 %. Además, se realizaron ensayos de unión covalente de insulina humana ¹²⁵I a las moléculas obtenidas de las membranas de ambos tejidos, luego de previa incubación. Mediante la autorradiografía de las corridas electroforéticas en geles de polacrilamida con SDS obtenidas de estos ensayos, se observó que en ambos tejidos parece existir una glicoproteína de aproximadamente 50kDa capaz de unir insulina de forma específica.

EFECTO DEL ESTRADIOL SOBRE LA GLICEMIA, LA INSULINEMIA Y LA SECRECIÓN DE INSULINA EN ISLOTES PANCREÁTICOS AISLADOS DE RATAS HEMBRAS

ÁLVAREZ ÁLVAREZ A, DÍAZ DÍAZ E, HUGUEZ HERNANDORENA B, GONZÁLEZ SUÁREZ RM

INSTITUTO NACIONAL DE ENDOCRINOLOGÍA

. C U B A .

Existen evidencias de que las hormonas de la reproducción tienen también efecto sobre la regulación del metabolismo energético, aunque esta relación ha sido hasta el presente muy poco estudiada. En nuestro trabajo nos propusimos estudiar el efecto del estradiol sobre el control de glicemia, la insulinemia y la secreción de insulina. Se utilizaron 3 grupos de ratas Wistar: controles, ooforectomizadas y ooforectomizadas sustituidas con 200 µg de estradiol. Se analizó el control de la glicemia a través de una prueba de tolerancia a la glucosa (PTG) y se midió glicemia e insulinemia a los tiempos 0,15,30,60 y 120 min. También se estudió la capacidad secretora de insulina, de islotes pancreáticos aislados, estimulada por glucosa. Como resultado encontramos que las ratas ooforectomizadas lograban controlar la glicemia a lo largo de la PTG, con menor cantidad de insulina $1\ 500,94 \pm 338,66 \mu\text{U}/\text{mL}$ ($p = 0,00715$, $\alpha = 0,05$) que los controles, $3\ 156,60 \pm 882,07 \mu\text{U}/\text{mL}$, lo cual indica un incremento en la sensibilidad a la insulina. No encontramos diferencias en el control de la glicemia y la insulinemia de las ratas ooforectomizadas sustituidas con estradiol con respecto a los controles. En el estudio de secreción *in vitro* estimulada por glucosa, no hallamos diferencias entre las ratas ooforectomizadas y las controles, por otro lado encontramos que a niveles de glucosa en el orden de 9,9 mmol/L, tampoco hubo diferencias en la secreción de insulina de las ratas ooforectomizadas y concentraciones 34,9 mmol/L se produce un incremento en la secreción, $41,81 \pm 19,62 \mu\text{U}/\text{mL}$ ($p = 0,0255$, $\alpha = 0,05$), con respecto a las controles, $26,28 \pm 9,33 \mu\text{U}/\text{mL}$. Estos resultados apoyan la teoría de que el estradiol, de alguna forma, está relacionado con los mecanismos de control de la glucosa.

EFECTO DE LA TETOSTERONA SOBRE LA GLICEMIA, LA INSULINEMIA Y LA SECRECIÓN DE INSULINA EN ISLOTES PANCREÁTICOS AISLADOS DE RATAS MACHOS

ÁLVAREZ ÁLVAREZ A, DÍAZ DÍAZ E, HUGUEZ HERNANDORENA B, GONZÁLEZ SUÁREZ RM

INSTITUTO NACIONAL DE ENDOCRINOLOGÍA

. C U B A .

Se conoce que altos niveles de andrógenos producen un estado de resistencia a la insulina e hiperinsulinismo; por eso nos propusimos establecer en nuestro laboratorio un modelo experimental que pudiera reproducir este fenómeno. Para el estudio se utilizaron 3 grupos de ratas Wistar: controles, castradas y castradas sustituidas con 5 mg de testosterona. Se analizó el control de la glicemia a través de una prueba de tolerancia a la glucosa (PTG) y se realizó medición de glicemia e insulinemia a los tiempos 0,15,30,60 y 120 min. También se estudió la capacidad secretora de insulina, de islotes pancreáticos aislados, estimulada por glucosa. Como resultado, pudimos establecer un modelo experimental que reproduce el fenómeno de resistencia a la insulina inducida por andrógenos, las ratas castradas y sustituidas con altas dosis de testosterona tuvieron un área de glicemia durante la PTG de $1\ 169,64 \pm 127,02$ mmol/L ($p = 0,0378$, $a = 0,05$) y un área de insulinemia de $4\ 334,91 \pm 611,48$ μ U/mL ($p = 0,000189$, $a = 0,05$) con respecto a las controles de $1\ 072,05 \pm 322,82$ mmol/L y $2\ 169,38 \pm 503,92$ μ U/mL, respectivamente. Observamos que la castración de las ratas machos induce un incremento en la sensibilidad a la insulina, al necesitar menos insulina para mantener la glicemia normal durante la PTG, $1\ 651,46 \pm 336,65$ μ U/mL ($p = 0,0212$, $a = 0,05$) con respecto a las controles $2\ 083,8 \pm 314,68$ μ U/mL. Los estudios de secreción mostraron un incremento marcado de la secreción de insulina en las ratas castradas y sustituidas en altas dosis de testosterona, fundamentalmente a valores de glucosa del orden de 9,9 mmol/L, $38,48 \pm 17,38$ μ U/mL ($p = 0,001644$, $a = 0,05$) con respecto a las controles de $11,84 \pm 9,48$ μ U/mL, a altos valores de glucosa, 34,9 mmol/L, se produce una disminución de la capacidad secretora, $20,04 \pm 6,46$ μ U/mL ($p = 0,0005454$, $a = 0,05$), con respecto a las controles de $35,71 \pm 11,51$ μ U/mL. No encontramos diferencias en la capacidad secretora de las castradas con respecto a las controles.

CAMBIOS EN LOS PATRONES DE SECRECIÓN DE INSULINA ESTIMULADA POR GLUCOSA EN HIPERTENSIÓN ARTERIAL ESENCIAL

GONZÁLEZ SUÁREZ R, TAMAYO MARTÍNEZ R, LICEA PUIG M

INSTITUTO NACIONAL DE ENDOCRINOLOGÍA

. C U B A .

La hipertensión arterial es una de las manifestaciones clínicas del síndrome de resistencia a la insulina por lo que en estos pacientes se encuentra frecuentemente un incremento de la secreción de insulina estimulada por glucosa. Con el objetivo de determinar si, además de dichos cambios cuantitativos, existen modificaciones de los patrones de secreción de insulina,

se estudió la insulinemia durante una prueba de tolerancia a la glucosa por la vía oral en 30 pacientes con hipertensión arterial esencial en comparación con 32 sujetos normotensos de edad y peso similar. Se compararon los valores de insulina en plasma de ambos grupos, en ayunas y después de 30, 60, 90 y 120 min de una sobrecarga de 75 g de glucosa. Como indicadores de los cambios de morfología de la curva de respuesta se determinó en qué momento de la prueba se encontraba el pico de máxima secreción y la relación entre el área bajo la curva en la segunda hora de la prueba en relación con el área de la respuesta insulino-secretora a todo lo largo del período estudiado (área total de insulina: hipertensos, 6 228, controles 4 123 $\mu\text{U}/\text{mL}/2\text{h}$, $p < 0,05$), se encuentra un desplazamiento de la respuesta hacia la segunda hora de la prueba, lo que se manifiesta porque los valores máximos de insulina en estos casos se encuentran en el 50 % en la segunda hora mientras que en los controles esta proporción es solamente del 12 %. Así mismo en los casos, el 44 % del área de insulina corresponde a la segunda hora mientras que en los controles es del 33 %. Estos fenómenos fueron independientes de la asociación o no de obesidad con la hipertensión. Estos resultados indican que el hiperinsulinismo asociado a la hipertensión arterial, no solamente se manifiesta como una respuesta secretora exagerada sino que también afecta los patrones de respuesta al estímulo debido a que ocurre un desplazamiento del pico de secreción desde los momentos iniciales que siguen al estímulo, como ocurre normalmente hacia la segunda hora de la prueba.

HIPERPROLACTINEMIA EN EL HOMBRE: ESTUDIO DE 9 PACIENTES

SANTANA PÉREZ F, FERNÁNDEZ GM, PADRÓN DURÁN R

INSTITUTO NACIONAL DE ENDOCRINOLOGÍA

. C U B A .

Se realizó un estudio clínico descriptivo de 9 pacientes del sexo masculino que acudieron a Consulta Externa del Instituto de Endocrinología y se les diagnosticó una hiperprolactinemia por medio de 2 determinaciones de prolactina plasmática en diferentes momentos. En todos se descartó la causa tiroidea y medicamentosa, se les confeccionó una historia clínica especial y estudios de campo visual, espermograma, determinaciones de gonadotropinas, testosterona y tomografía axial computadorizada contrastada. El motivo de consulta que predominó fue la disfunción sexual en 4 pacientes y la galactorrea en 3 y 2 vinieron por infertilidad. La media de la edad al inicio de los síntomas fue de 25,3 años al diagnóstico de 26,8 años, la mediana de la primera y segunda prolactina fue de 1 958 mU/L y 2 200 mU/L, respectivamente. las manifestaciones clínicas predominantes fueron: la disfunción sexual en 6 pacientes: 4 eyaculatoria y 2 eréctil; cefalea en 5 vértigos en 4 e infertilidad, en 2. El resultado de la tomografía axial computadorizada contrastada fue el siguiente: 2 pacientes con macroadenoma, 1 con microadenoma hipofisario, otro con una silla turca vacía y 5 sin alteración sellar. la campimetría sólo detectó compromiso visual en 1 paciente con macroprolactinoma. Hubo aumento de la FSH en 3 pacientes y disminución de la LH en 2 pacientes precisamente en aquéllos que presentaban macroprolactinoma. La testosterona estuvo disminuida en 6 pacientes. En los 7 sujetos que pudimos obtener el resultado del espermograma se detectó disminución en el número y movilidad de los espermatozoides. En conclusión; la hiperprolactinemia en el hombre merece atención especial, por la importante

repercusión negativa en la esfera gonadal , tanto sexual como reproductiva .La disfunción sexual fue el síntoma más frecuente, por lo cual debe buscarse la presencia de hiperprolactinemia ante cualquier paciente que se queje por ese motivo.

AGONADISMO EN UNA HEMBRA FENOTÍPICA CON CARIOTIPO 46XX

SELMAN -GEARA A, DE SANCTIS V, GUERRA R, PAIEWONSKY A, SÁNCHEZ MI, SELMAN -ALMONTE A, VÍLCHEZ L

DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGÍA ; UNIVERSIDAD CENTRAL DEL ESTE, SANTO DOMINGO

. REPÚBLICA DOMINICANA .

La frontera dominico-haitiana posee múltiples desórdenes de relación genético-endocrina. Nosotros ahora mismo hallamos el primer caso concerniente a una paciente con fenotipo femenino sin gónadas y un cariotipo 46XX. Es una muchacha agradable que nació el 24 de octubre de 1974 en el Limón, Jamaní, Republica Dominicana. Vino a consultarnos debido a amenorrea primaria. En los antecedentes familiares encontramos ambos padres con buena salud aparente. Dos hermanas iniciaron la menarquía a los 16 y 17 años de edad, ambas han tenido hijos. Cinco hermanos, 1 de ellos con hijos y otros 2 casados sin hijos. Tuvo posible epilepsia desde los 9 años y está tomando carbamacepina. 70 pulgadas de estatura y 150 libras de peso corporal. Tiene una envergadura de 183 cm y una altura cadera-plantar de 115 cm. Una relación UL del segmento corporal de 0,98. Su estatura está fuera del 97 percentil. No posee vello púbico, los genitales son infantiles y la vagina, muy corta. No hay desarrollo mamario. La edad ósea es de 14 años (10,XI,93). No encontramos útero, trompas de falopio no desarrollo evárico, tampoco tejido testicular. Presencia del ligamento crural. En los análisis hormonales encontramos: FSH 220 mUI/mL, LH 130 mUI/mL, estrógenos 4,0 pg/mL, estradiol 20 pg/mL, testosterona basal 0,05 ng/mL, y después de la inyección de 4 500 UI de GC se eleva a 0,1 ng/mL. Las HGH, ISH, PI_4 y el cortisol son normales. El cariotipo constituido por 46XX. En conclusión, este es el primer caso informado en la República Dominicana de una hembra con un fenotipo femenino, sin gónadas y un cariotipo de 46XX. Curioso caso de la frontera dominico-haitiana en donde se encuentran múltiples desórdenes relacionados a la genética y la endocrinología.