

TUMORES MALIGNOS DE OVARIO EN LA INFANCIA: REPORTE DE TRES CASOS

Yoleida Josefina Jáuregui, (1), Marialaura Daniela Madera Silva, (2),
María de los Ángeles Rodríguez Rondón, (3), Ramón Moreno (4).

Recibido: 15/03/2022
Aceptado: 20/04/2022

RESUMEN

Las tumoraciones de ovario de naturaleza maligna son raras en edad pediátrica, representan el 1% de los cánceres infantiles. Los tumores sólidos más frecuentes en el aparato genital femenino en niñas y adolescentes son los tumores de células germinales, que representan el 90% de los mismos. Se presentan 3 casos de pacientes en edad preescolar y adolescente, con dolor abdominal y masa palpable. Los hallazgos imagenológicos, asociados a la elevación de marcadores tumorales séricos determinaron el manejo quirúrgico en cada caso, con resultados anatomopatológicos malignos respectivamente: disgerminoma, tumoración mixta de células germinales y teratoma inmaduro, todos con infiltración, invasión angiolinfática y necrosis tumoral. Por lo que es importante plantear ante tumoraciones abdominopelvicas en niñas y adolescentes posible naturaleza maligna, que permita realizar un tratamiento quirúrgico y estudio anatomopatológico minucioso para un enfoque terapéutico adecuado y precoz. *Arch Venez Puer Ped 2022; 85 (2): 46 - 50*

Palabras claves: Tumores de ovario, malignos, neoplasia, ovario, infancia.

MALIGNANT OVARIAN TUMORS IN CHILDREN: REPORT OF THREE CASES.

SUMMARY

Ovarian tumors of a malignant nature are rare in pediatric ages, representing 1% of childhood cancers. The most frequent solid tumors in the female genital tract in girls and adolescents are germ cell tumors, which represent 90% of them. We present 3 cases of patients of school age and adolescents, who come due to abdominal pain and a palpable mass. The imaging findings, associated with the elevation of serum tumor markers, determined the surgical management in each case, with malignant pathological results, respectively: dysgerminoma, mixed germ cell tumor, and immature teratoma, all with infiltration, angiolymphatic invasion, and tumor necrosis. This is why it is essential to take into account a possible malignant nature in the presence of abdominopelvic tumors in children and adolescents, carrying out surgical treatment and a thorough pathological study being essential for an adequate and early therapeutic approach. *Arch Venez Puer Ped 2022; 85 (2): 46 - 50*

Keywords: Malignant ovarian tumors, neoplasia, ovary, childhood.

INTRODUCCIÓN

Los tumores ováricos representan del 1 al 5% de los tumores sólidos (1,2,3). Su incidencia es de 2.6/100.000 niñas al año (4). Mas frecuente entre los 10 y 14 años; más del 50% se presentan en adolescentes, siendo extremadamente raros en menores de un año (1,5). Sin embargo, Olthmann y col. encontraron mayor probabilidad de malignidad en menores de 8 años (22%) que en mayores de 9 años (10%) (4).

Según la OMS, se dividen en tres grupos: tumores del epitelio de superficie, de células germinales y del estroma y cordones sexuales (Tabla 1) (4,6,7). En la edad pediátrica, los tumores derivados de células germinales representan hasta el 90% de los tumores ováricos (1,8,9), con una gran variedad histológica, debido a la multipotencialidad de las células que los originan (10,11).

La clínica es inespecífica con dolor abdominal insidioso, distensión abdominal y masa palpable. En algunas ocasiones, puede ser de inicio agudo debido a torsión, rotura o hemorragia (1,5).

El diagnóstico, se basa en estudios de imagen, marcadores tumorales y estudio anatomopatológico. La ecografía ayuda a localizar la masa y define sus características. La tomografía axial computarizada (TC) es considerada el gold standard para estudio de extensión. La resonancia magnética nuclear (RMN) se reserva para casos donde por el gran tamaño hay dudas sobre el origen de la masa (1,3).

Los marcadores tumorales, si bien no confirman el diagnóstico de benignidad o malignidad, ayudan en la orientación terapéutica, seguimiento y respuesta al tratamiento realizado. Los más utilizados son alfa-fetoproteína (AFP), subunidad beta de la gonadotropina coriónica humana (BhCG) y lactato deshidrogenasa (LDH) (1,2,8).

- (1) Pediatra, Cirujano Pediatra y Cirujano de Tórax. Coordinadora del Postgrado de Cirugía Pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Venezuela. Correo: yolijau@gmail.com. ORCID: 0000-0001-9690-6533
- (2) Médico Residente del segundo año del Postgrado de Cirugía pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Venezuela.
- (3) Médico Residente del segundo año del Postgrado de Cirugía pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Venezuela. Correo: jdmarijes28@gmail.com. ORCID: 0000-0003-3588-6529
- (4) Pediatra, Cirujano Pediatra. Especialista II, Servicio de Cirugía Pediátrica del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Venezuela. Correo: ramonmoreno100@gmail.com, ORCID: 0000-0001-9580-1422

Autor de correspondencia. Dra. Marialaura Daniela Madera Silva,
Correo: marialauramaderas@gmail.com, ORCID 0000-0002-6358-327X

Tabla 1. Clasificación de tumores de ovarios según la OMS
TUMORES MALIGNOS EN LA INFANCIA. REPORTE DE TRES CASOS.

Tumores de las células germinales	Tumores del epitelio superficial	Tumores del estroma y cordones sexuales
Teratoma quístico maduro	Cistoadenoma seroso	Tumor de células de la granulosa ovárica juvenil
Teratoma inmaduro	Cistoadenoma mucinoso	Tumores de las células de Sertoli-Leydig
Disgerminoma	Tumores borderline	Tumor estromal esclerosante
Tumor mixto de células germinales	Cistoadenocarcinoma	Tumor de los cordones sexuales con túbulo anulares
Tumor del saco vitelino		Fibroma
Coriocarcinoma		Tecoma

El tratamiento dependerá del tipo de tumor y extensión. La cirugía juega un papel fundamental, y puede extirparse la masa en más del 90% de los casos (1,11).

El abordaje quirúrgico se realiza con la finalidad de reseca el tumor, obtener muestras de líquido peritoneal para citología, biopsia de correderas peritoneales, siembras tumorales, anexo contralateral, ganglios, epiplón y cúpulas diafragmáticas (7,12).

PRESENTACIÓN DE CASOS

CASO 1

Preescolar femenino de 6 años, con dolor abdominal en mesogastrio, de moderada intensidad de 7 semanas de evolución y aumento de volumen en hipogastrio. Al examen físico: leve palidez cutánea, a nivel abdominal, masa palpable en mesogastrio, hipogastrio y flanco derecho, de 15x15cm, consistencia firme, superficie lisa, móvil, no dolorosa a la palpación (Imagen 1); resto del examen sin alteraciones.

Exámenes paraclínicos normales, marcadores tumorales: alfa feto proteína (54.7ng/ml VN: 0-20) y LDH (278U/l VN: 103-227) elevados, BhCG normal (3.06MUI/ml VN: 0.1-5.8). El ultrasonido y TC abdominopélvica contrastada reporta lesión de ocupación (LOE) abdominopélvica de 8x12x17cm, contornos definidos, tabicada, densidad hídrica, múltiples calcificaciones, volumen aproximado 950ml que comprime y desplaza estructuras adyacentes con aspecto de teratoma inmaduro e hidronefrosis bilateral grado I. Se realizó laparotomía media supra e infra umbilical observándose líquido de aspecto cetrino 20cc, tumoración de ovario derecho de bordes definidos, superficie irregular, consistencia quística con áreas induradas que mide 16.5x12x10cm, trayectos vasculares prominentes (Imagen 2), adherido a epiplón; siembras tumorales en ovario izquierdo, peritoneo pélvico y múltiples ganglios mesentéricos. Se realizó salpingooforectomía derecha y protocolo de ovario para estudio anatomopatológico.

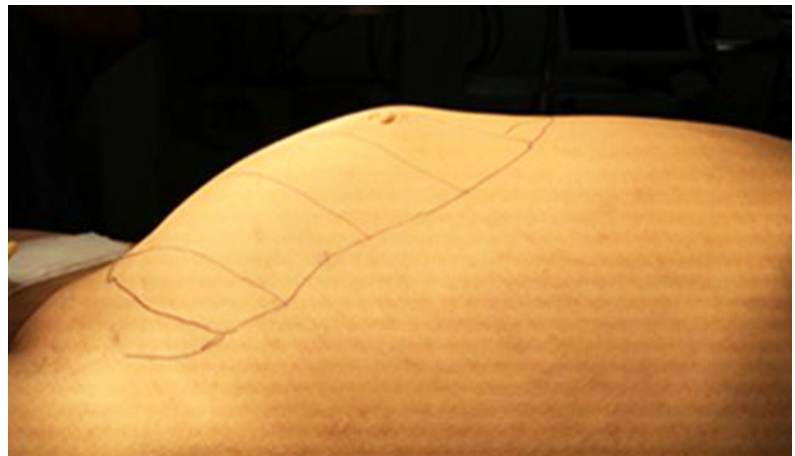


Figura 1. Vista topográfica de tumoración abdominopélvica. CASO 1

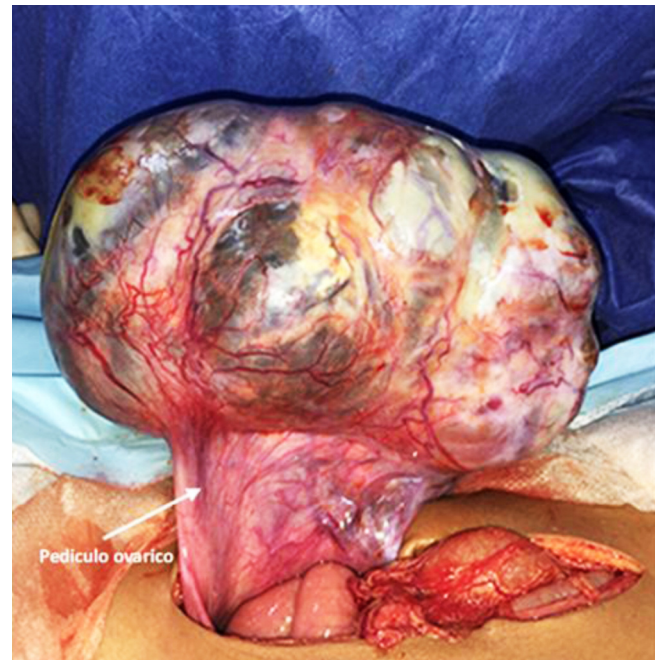


Figura 2. Tumor de ovario derecho, superficie lisa, brillante, blanco-grisáceo, de aspecto quístico. CASO 1



Figura 3. TAC abdominopélvica contrastada: LOE retroperitoneal y abdominopélvica. CASO 2

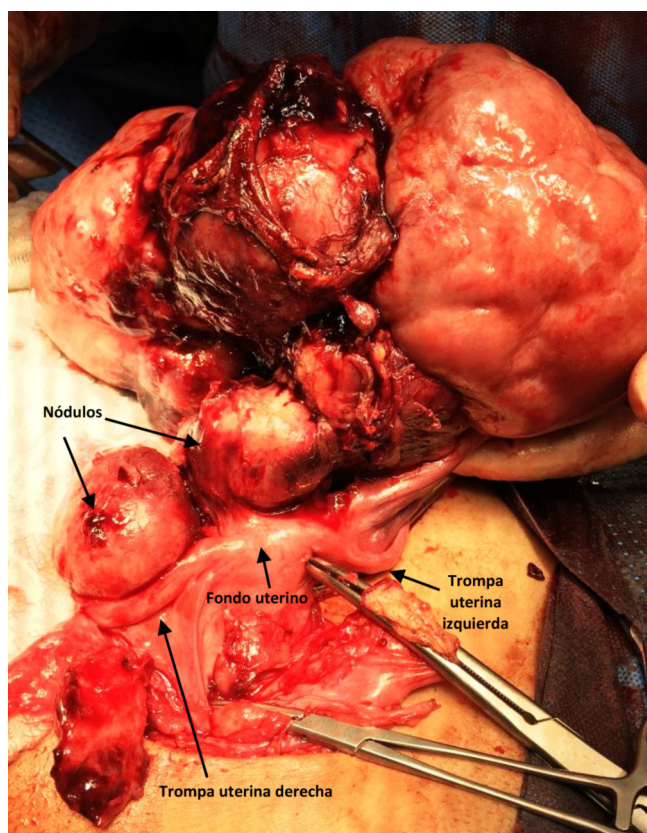


Figura 4. Tumor de ovario izquierdo multinodular, con nódulos en fondo uterino y trompa derecha. CASO 2

Paciente con evolución satisfactoria egresa a las 48 horas. La biopsia reportó Teratoma inmaduro. Recibe quimioterapia desde hace 8 meses por servicio de Oncología Pediátrica.

CASO 2

Adolescente femenino de 10 años, con aumento de volumen abdominal de dos semanas de evolución. Al examen físico: abdomen globoso con tumoración sólida, superficie irregular, poco móvil, de 20x22cm. Paraclínicos de rutina sin alteraciones, LDH 2.690U/l elevada, BhCG 19.9MUI/ml normal. Ultrasonido abdominal y TC abdominopélvica contrastada LOE pélvico multilobulado, tabicado con calcificaciones y extensión ascendente hasta mesogastrio, desplazando estructuras abdominales, LOE retroperitoneal paraaortico izquierdo con afectación del hilio renal ipsilateral e hidronefrosis bilateral grado I (imagen 3).

Se realiza laparotomía media, supra e infra umbilical: líquido libre, tumor retroperitoneal desde polo renal inferior izquierdo hasta vasos ilíacos, irregular, nacarado, de consistencia dura, de aprox. 20cm y tumoración pediculada proveniente de ovario izquierdo adosada a cúpula vesical, fondo uterino, trompa uterina derecha y epiplón de 21.5x14x10cm (Imagen 4), ganglio de 1cm en epiplón mayor de consistencia gomosa y ganglio mesentérico de 1.5cm. Siembra peritoneal a nivel pélvico izquierdo. Se realizó salpingooforectomía izquierda, protocolo de ovario y toma de biopsia de tumor retroperitoneal. Paciente quien presenta evolución satisfactoria y egresa a las 72 horas. Citología de líquido peritoneal reporta negativo para malignidad. Biopsia: neoplasia maligna de células germinales: disgerminoma, necrosis tumoral con infiltración a vejiga, trompa derecha, ganglios, apéndice y epiplón. En seguimiento por Oncología Pediátrica desde hace un año.

CASO 3

Adolescente femenino de 11 años de edad con dolor abdominal tipo cólico, de fuerte intensidad, cambios en el patrón evacuatorio y pérdida de peso no cuantificada de 6 meses de evolución. Tres semanas previas a su ingreso presenta dolor abdominal agudo, vómitos postprandiales y evacuaciones líquidas. Antecedentes de hiperinsulinismo y obesidad desde los 5 años con manejo médico. Al examen físico: leve palidez cutánea, abdomen globoso en hemiabdomen inferior con tumoración indurada de 29x15cm, superficie lisa, bordes definidos, poco móvil, no dolorosa. Resto del examen sin alteraciones. Exámenes paraclínicos normales. Marcadores tumorales: elevación de BhCG (59.7MUI/ml) y LDH (1280U/l), alfa-feto proteína normal (5.2ng/ml). Ultrasonido y TC abdominopélvica contrastada: tumoración de predominio pélvico, ovalada, de bordes regulares, heterogénea, hipodensa, calcificaciones en su interior, con doppler positivo en zonas central y periférica, respeta planos de clivaje con útero y vejiga, mide 12x9.8x10.1cm, volumen 611cc, adenopatías periaórticas, mesentéricas y cadenas ilíacas interna y externa derecha; comprime los uréteres.

res distalmente con ectasia leve en pelvis renales y uréteres proximal y medio (Imagen 5).

Se realizó laparotomía media supra e infraumbilical, evidenciándose tumoración de ovario izquierdo multilobulada, de bordes irregulares, sólida, múltiples adherencias a epiplón mayor, útero, trompa derecha y vejiga; hipervascularizado, de 15x14x12cm (Imagen 6). Múltiples siembras redondeadas de diferente diámetro en pared vesical, ovario derecho, múltiples ganglios mesentéricos de 0.5-1cm y 20cc de líquido libre.

Se realiza salpingooforectomía izquierda y protocolo de ovario. Evoluciona satisfactoriamente y egreso a las 72 horas. Reporte anatomopatológico: tumor mixto de células germinales: disgerminoma 60%, tumor de seno endodérmico 40%, con infiltración angiolinfática, cápsula ovárica, epiplón y necrosis tumoral. Seguimiento por Oncología pediátrica, desde hace dos meses.

DISCUSIÓN

Los tumores ováricos son poco frecuentes en edades pediátricas (2,10). Los derivados de células germinales representan hasta el 90%, y los malignos como el disgerminoma es más frecuentes en adolescentes (3,6,11).

Dada la localización intraabdominal del ovario y el crecimiento rápido se hacen evidentes en semanas, se manifiestan con dolor abdominal y masa abdominopélvica palpable de rápido inicio (6). El dolor abdominal agudo es secundario a distensión capsular, necrosis, hemorragia, ruptura o torsión. Esta masa puede comprimir vejiga o recto con trastornos menstruales o gastrointestinales (9,10).

Dos de nuestras pacientes presentaron dolor, distensión abdominal y masa palpable, y en una el diagnóstico fue hallazgo casual. El tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico osciló de 2 semanas a 6 meses.

El diagnóstico se realiza con estudios imagenológicos (ultrasonido y TC), marcadores tumorales y estudio anatomopatológico (1,2,8). Destaca la gran sensibilidad del ultrasonido, mayor que la de la TC para algunos autores, que permite una detallada información de la masa tumoral y su grado de extensión. Sin embargo, cuando se sospecha tumor maligno es necesario la TC para precisar estadiaje, invasión a distancia y planificar el tratamiento adecuado en cada caso (1,2). En nuestras pacientes los estudios imagenológicos, permitieron determinar la ubicación abdominopélvica, el desplazamiento de estructuras vecinas, las características y el origen ovárico de las masas tumorales.

Hasta el 95% de los tumores de ovario producen marcadores tumorales. Los más solicitados son: alfafetoproteína, común en tumores de células germinales (tumor del seno endodérmico, teratoma inmaduro y teratoma maligno). La fracción B de gonadotropina coriónica se relaciona con tu-

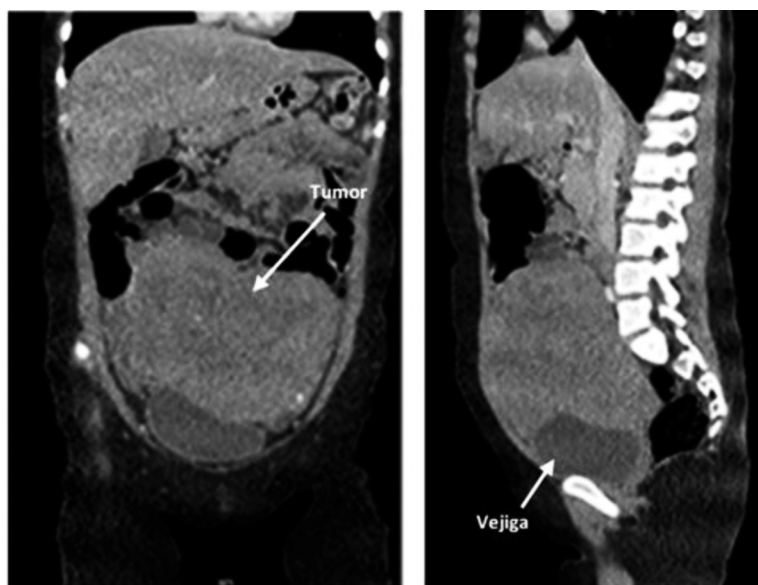


Figura 5. TC abdominopélvica contrastada: LOE intraabdominal y pélvico, hipodenso, con rechazo de asas intestinales y compresión vesical. CASO 3

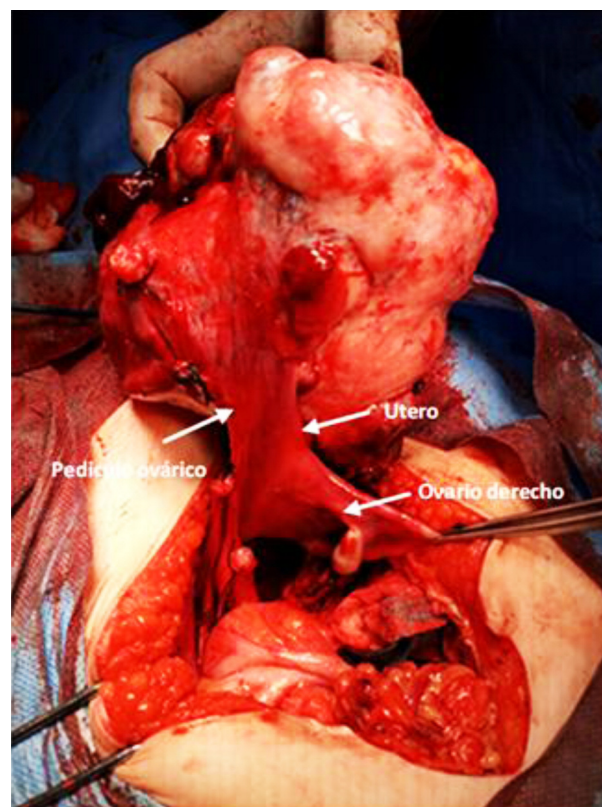


Figura 6. Tumor de ovario izquierdo multinodular. CASO 3

moreos derivados del trofoblasto. El 5% de los disgerminomas elevan la GCH por la presencia de células gigantes nucleadas del sincitiotrofoblasto (1). La LDH elevada se relaciona con la carga tumoral y se considera de valor pronosti-

co en tumores de células germinales. En la serie de casos se observó elevación de la LDH en los 3 casos, alfafetoproteína en 2 casos y BhCG en 2 casos.

El estudio anatomopatológico permite el diagnóstico definitivo (2,6). En nuestra serie, un caso de teratoma inmaduro, un disgerminoma y otro de naturaleza mixta (disgerminoma y del saco vitelino) con infiltración ganglionar y necrosis tumoral. La actitud terapéutica depende de la naturaleza y del grado de extensión del tumor. En la cirugía se debe realizar resección tumoral completa, exploración gonadal contralateral, biopsia de todo tejido anormal o sospechoso para un correcto estadiaje de la enfermedad (12), protocolo realizado en los casos reportados. La poliquimioterapia inmediata a la cirugía es el arma fundamental para mejorar la supervivencia de los tumores malignos (1), siendo indispensable el seguimiento por el servicio de Oncología Médica para brindar un tratamiento óptimo, permitiendo incorporar a la paciente a la sociedad con el menor número de secuelas (1,2). A pesar que en pediatría los tumores de ovario malignos son poco frecuentes, en un año se presentaron 3 casos en nuestro servicio por lo que es importante ante una tumoración abdominopélvica en niñas sospechar tumor de ovario maligno para realizar un diagnóstico precoz y un manejo terapéutico adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vázquez F, Murcia F, Siu A, Ortega R, Escassi Á, Garrido J, et al. Análisis de los tumores sólidos ováricos pediátricos en nuestra población. *An Pediatr (Barc)*. 2020;92:88-93.
2. Caro C, Martínez C, González M. Tumores ováricos en pediatría: revisión de los casos en un servicio de pediatría durante 10 años. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(2):149-152.
3. Łuczak J, Baglaj M. Selecting treatment method for ovarian masses in children- 24 years of experience. *J Ovarian Res*. 2017; 10(1):59. Doi: 10.1186/s13048-017-0353-0.
4. Lala S, Strubel N. Ovarian neoplasms of childhood. *Pediatr Radiol*. 2019;49(11):1463-1475. doi:10.1007/s00247-019-04456-8.
5. Quero A, Hernández J, Socorro Z, Perez A. Tumores del ovario en niñas y adolescentes, en un hospital general. *Rev Mex Pediatr*. 2005; 72(4): 174-178.
6. Gonzalo E, Merino I, Fernández A, Astigarraga I, Navajas A. Tumores ováricos en la infancia: A propósito de una revisión casuística. Unidad de Oncología Infantil. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. *An Esp Pediatr*. 1998; 49(5):491-494.
7. Berek J, Kehoe S, Kumar L, Friedlander M. Cander of the ovary, fallopian tube, and peritoneum, FIGO cancer report 2018. *Int J Gynaecol Obstet*. 2018; 143(Suppl. 2):59-78.
8. Yeap ST, Hsiao CC, Hsieh CS, Yu HR, Chen YC, Chuang JH, et al. Pediatric malignant ovarian tumors: 15 years of experience at a single institution. *Pediatr Neonatol*. 2011; 52(3):140-144.
9. Papic J, Finnell S, Slaven J, Billmire D, Rescorla F, Leys C, et al. Predictors of ovarian malignancy in children: overcoming clinical barrier of ovarian preservation. *J Pediatr Surg*. 2014; 49(1):144-147.
10. Sarnacki, S. Brisse, H. Surgery of ovarian tumors in children. *Horm Res Paediatr*. 2011;75(3): 220-224. doi:10.1159/000322829.
11. Marginean CO, Marginean C, Chincisan M, Marginean M, Melit L, Sasaran V, et al. Pediatric ovarian tumors, a challenge for pediatrician and gynecologist: three case reports (CARE compliant). *Medicine (Baltimore)*. 2019; 98(16):15242.
12. Socorro C, Chávez M, Martínez J. Disgerminoma puro de ovario en adolescente: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Finlay* 2018. 8(4) [citado 9 marzo 2022]; Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/662>.