

Tumores ováricos pediátricos. Casuística

J. A. GÓMEZ CARRASCO*, J. ALONSO ORTIZ**,
L. E. CAMPANO DE LA FUENTE** y E. FRAILE MORENO***

RESUMEN: Revisamos los ficheros de nuestro hospital buscando los tumores ováricos habidos en niñas menores de 15 años, en el período comprendido entre septiembre-82 y abril-87. Encontramos un total de 6 pacientes. La incidencia, en el período de estudio, fue de 1 caso por cada 318 niñas hospitalizadas. 33 % de todas las lesiones ováricas, fueron tumoraciones no neoplásicas, y el 66 % auténticas neoplasias. No hubo lesiones malignas. Los tumores de células germinales representan la mayor parte de las neoplasias. Los tumores ováricos se presentaron predominantemente en la edad de 10-14 años. El dolor y la masa abdominal fueron los síntomas dominantes. Estos hallazgos son semejantes a los de la bibliografía existente. PALABRAS CLAVE: TUMORES OVÁRICOS. QUISTES OVÁRICOS.

PEDIATRIC OVARIAN TUMOURS. CASUISTIC (SUMMARY): The files of our hospital were scrutinized for all the ovarian tumours in children under age 15 years, throughout the period September-82 April-87. A total of six patients were reported. The incidence, in the study period, was 1 case per 318 females under 15 years hospitalized. 33 % of all ovarian lesions are no neoplastic or physiologic, and 66 % are true neoplasm. No malignant lesions were found. The tumours of germ cell origin represented the majority. The ovarian tumours occurred in a significantly higher proportion at age from 10-14 years. The abdominal pain, and abdominal mass, were dominant symptoms. These findings are similar to the prior reports. KEY WORDS: OVARIAN TUMOURS. OVARIAN CYST.

INTRODUCCIÓN

Los tumores ováricos en la infancia son generalmente considerados como una patología poco frecuente. Si bien ello es cierto, también lo es que por la misma razón, son a menudo olvidados en la práctica clínica, lo cual puede conducir a errores y/o retrasos diagnósticos de trascendencia.

Hemos revisado nuestra casuística, así como la bibliografía sobre el tema, observando una frecuente coincidencia entre los diversos autores, en cuanto a los aspectos clínicos e histológicos de los tumores ováricos en la infancia. El conjunto de nuestras pacientes, a pesar de su escaso número, se aproxima con bastante exactitud a los datos publicados en la literatura.

Hospital Camino de Santiago (Ponferrada, León).

* Servicio de Pediatría.

** Servicio de Obstetricia y Ginecología.

*** Servicio de Radiodiagnóstico.

PACIENTES Y MÉTODOS

En el período comprendido entre el 1-IX-1982, hasta el 14-IV-1987, se asistieron en nuestro hospital a 4.674 niños menores de 15 años, excluidos los neonatos. 1.910 eran niñas, 6 de las cuales tenían tumor ovárico. Entre estos 6 casos, 4 eran tumores o neoplasias propiamente dichas y 2 lesiones pseudotumorales, o quistes foliculares. Los casos resumidamente son los siguientes:

Caso 1: Niña de 19 meses con episodios suboclusivos intestinales, de dos días de evolución, que muestra una gran masa abdominopélvica, a la exploración física. Ecográficamente se aprecia quiste abdominal, cuyo límite inferior se pierde hacia pelvis. Histología: Teratoma maduro.

Caso 2: Edad 10 años, con abdomen agudo y masa pélvica a la exploración. La histología mostró un teratoma maduro de ovario.

Caso 3: Edad 11 años. Clínicamente presenta un dolor en fosa iliaca izquierda

de pocos días de evolución, y masa pélvica, ecográficamente quística. La histología reveló un teratoma maduro del ovario izquierdo.

Caso 4: Paciente de 11 años de edad, con dolor en fosa iliaca derecha de cinco días de evolución, sin masa abdominal, observándose en la ecografía un quiste del ovario derecho, con probable sangrado en su interior. Histológicamente fue un cuerpo lúteo quístico.

Caso 5: Edad 13 años. Paciente con abdomen agudo y signos de padecer un síndrome hemorrágico agudo. Ecografía abdominal con signos de hemorragia peritoneal y reacción decidua uterina, que hizo sospechar embarazo extrauterino, con rotura. Histología: quiste lúteo.

Caso 6: Paciente de 14 años, que clínicamente muestra un abdomen agudo y masa pélvica, siendo la histología de cistoadenoma mucinoso.

Los casos 4, 5 y 6 habían completado el desarrollo puberal. Las pacientes se representan esquemáticamente en la tabla I.

TABLA I. TUMORES OVÁRICOS PEDIÁTRICOS. CASUISTICA H. CAMINO DE SANTIAGO (1982-87)

CASO	EDAD	CLINICA	EXPLORACION	ECOGRAFIA	HISTOLOGIA
E.B.H.	19m.	Suboclusión digestiva	Masa abdom.	Sí	Teratoma Maduro
E.P.G.	10a.	Abdomen agudo	Masa pélvica	No	Teratoma Maduro
A.R.A.	11a.	Dolor F.I.I.	Masa pélvica	Sí	Teratoma Maduro
B.A.C.	11a.	Dolor F.I.D.	(—)	Sí	Cuerpo Lúteo quístico
A.G.U.	13a.	Abdomen agudo	Síndrome hemorrágico	Sí	Quiste Lúteo Hemorrágico
G.A.A.	14a.	Abdomen agudo	Masa pélvica	No	Cistoadenoma Mucinoso

RESULTADOS

A la vista de la casuística aportada, podemos decir que en nuestro hospital se asistió un caso de tumor ovárico por cada 779 pacientes pediátricos ingresados y uno por cada 318 niñas. En cuanto a los tumores propiamente dichos, la proporción fue de un caso por cada 1.168 ingresos pediátricos y un caso por cada 477 niñas.

Histológicamente no observamos ningún caso de malignidad. El 66 % fueron lesiones tumorales: 3 teratomas quísticos (50 %) y un cistoadenoma mucinoso (16 %). El 33 % fueron lesiones seudotumorales: 2 quistes lúteos. Consideradas únicamente las lesiones neoplásicas, el 75 % fueron tumores de células germinales (los 3 teratomas) y el 25 % tumores epiteliales (el cistoadenoma).

Desde el punto de vista clínico, la edad de presentación preferente de esta patología, es claramente la pubertad-adolescencia (5 casos; 83 %). La manifestación clínica más frecuente fue el dolor (5 casos; 83 %), seguida de la masa abdominal-pélvica, en 4 casos (66 %). Se manifestaron como abdomen agudo 3 casos (50 %), y como accidente hemorrágico un quiste funcional.

La ecografía realizó el diagnóstico de tumoración ovárica en dos ocasiones (casos 3 y 4); no fue realizada en otros dos (casos 2 y 6); y no pudo aclarar el origen de la tumoración en el caso 1 o de la hemorragia en el caso 5.

COMENTARIOS

Del análisis de nuestra casuística y de la bibliografía consultada, podemos extraer las siguientes consideraciones:

Epidemiología: Obtuvimos una incidencia de una neoplasia ovárica por cada

1.168 niños ingresados por debajo de los 15 años de edad (excluidos los neonatos), lo cual parece ser una elevada proporción si tenemos en cuenta los datos publicados por Breen en 1981 (1) o Blanc en 1986 (2), los cuales informan de un caso por cada 4.000 ingresos pediátricos. Una mayoría de autores admiten que la frecuencia de las neoplasias ováricas constituye el 1-1,5 % del total de las tumoraciones en niñas (1, 3, 4, 5). En todo caso los tumores del ovario no son una patología especialmente frecuente en niñas, pues sólo el 6-7 % de todos los tumores ováricos ocurren en edad pediátrica (2, 6). La frecuencia de presentación en las niñas aumenta con la edad y así la mayor incidencia en pediatría ocurre en la pubertad (2, 4), con un porcentaje en torno al 45-50 % (1, 4). En los casos aportados por nosotros eran púberes 5 niñas (83 %). En todo caso son posibles en cualquier edad, incluyendo el período neonatal, donde no son raros los quistes ováricos funcionales (7, 8).

Manifestaciones clínicas: Los síntomas más frecuentes son el dolor abdominal, en un 70-80 % de las pacientes (2). La forma de presentación como abdomen agudo es relativamente frecuente en las niñas (30 % según Huffman) (7), y está en relación con la hemorragia o torsión del tumor. Es más frecuente en los quistes funcionales y los cistoadenomas. El segundo síntoma en frecuencia, es la masa abdominal palpable, que es posible en todas las formas histológicas, pero sobre todo en los teratomas, y más cuanto menor es la edad de la paciente. Son síntomas menos frecuentes la obstrucción intestinal o de la vía urinaria. Las alteraciones menstruales o del desarrollo son aún más raras. La baja incidencia hace que el diagnóstico se haga, en un elevado porcentaje de casos (hasta en el 36 %) (2, 4), ante una exploración ginecológica motivada por otras razones, o por laparotomía exploradora. Si-

milarmente a la bibliografía consultada, en nuestra serie el dolor estuvo presente en el 83 % de las pacientes, revistiendo características de abdomen agudo en el 50 %. También el segundo síntoma-signo, fue la masa abdominopélvica (66 %).

Histología: Por ser el ovario una estructura histológicamente compleja, también ha de ser compleja la clasificación de los tumores que en él se pueden originar. En la tabla II mostramos de modo esquemático, la clasificación internacional de la O.M.S., actualmente seguida por todos los autores (9). Una gran parte de los autores observan que aproximadamente los dos tercios de las tumoraciones ováricas son lesiones tumorales o neoplásicas propiamente dichas, y sólo una tercera parte son lesiones pseudotumorales (1, 2, 5, 7), que es la misma proporción de nuestros seis casos. No tuvimos ninguna enferma con lesión maligna. Se cita una frecuencia en torno al 20-30 % de malignidad en pediatría (1, 2, 4, 7), frente a un 15 % en adultas (7).

Respecto a los tipos histológicos más frecuentes en la edad pediátrica, ocupan el primer lugar los tumores derivados de las células germinales, con un 60-70 % (2, 4, 10). De entre ellos, son los teratomas quísticos benignos los más prevalentes, con un 25-45 % de la totalidad de los tumores ováricos pediátricos (2, 4, 7). Los teratomas ováricos se originan por partenogénesis, después de la primera división meiótica de una célula germinal (11). Son tumores germinales con diferenciación de tejidos derivados de las 3 hojas blastodérmicas, que pueden ser sólidos y compuestos de tejidos inmaduros, con componentes malignos, o bien quísticos, generalmente formados por tejidos maduros y benignos (12). En nuestra casuística el 75 % de las neoplasias ováricas fueron derivadas de células germinales, todos ellos teratomas quísticos.

Todos los tumores derivados de las células germinales son malignos excepto los teratomas quísticos, aunque se cita un 1,5 % de degeneración maligna en todas las edades (4). Todos son resistentes a la radioterapia, excepto el disgerminoma. Es éste el tumor más frecuente en el grupo de los tumores malignos de células germinales. No es secretor de hormonas ni de alfa-feto-proteína. A pesar de su malignidad, el hecho de ser radiosensible, le confiere el mejor pronóstico entre los germinales malignos (10).

Uno de los tumores más malignos del ovario, es el tumor del seno endodérmico, a menudo confundido con el carcinoma embrionario. El primero es productor de alfa-feto-proteína y el segundo además produce gonadotropina coriónica. El gonadoblastoma es un tumor muy infrecuente, a tener en cuenta especialmente en pacientes portadoras de gónadas disgenésicas, por la frecuente incidencia del mismo en estos pacientes (13, 14).

Dada la importancia de los tumores derivados de células germinales es las niñas, se resaltan sus rasgos más importantes en la tabla III.

Los tumores epiteliales comunes, considerados como grupo, son poco frecuentes en la infancia, pero siguen en frecuencia a los tumores de células germinales. Se dan cifras de 20-25 % de los tumores ováricos en la infancia (4). En contraste, constituyen el 70-80 % en la edad adulta (1, 2). De nuestras 4 neoplasias, una era de este grupo (caso 6). Todos ellos poseen diferentes grados de diferenciación y por tanto su benignidad-malignidad, pero poseen escaso potencial maligno en menores de 20 años (2). Son excepcionales en menores de 10 años (4).

Por último, las neoplasias ováricas del estroma del cordón sexual, son rarísimas en la edad infantil (4 % según Norris)

(15). Los síntomas están fundamentalmente ligados a alteración del desarrollo sexual (pubertad precoz iso- o heterosexual), o a alteraciones endocrinas, si la pubertad había tenido lugar previamente.

gen está ligado a la presencia de una persistencia folicular o luteínica. Pueden ser asintomáticos o bien producir abdomen agudo por torsión, hemorragia o infección. Rara vez producen masa abdominal.

TABLA II. CLASIFICACION GENERAL DE LOS TUMORES OVÁRICOS
(O.M.S. - F.I.G.O.; 1982)

TUMORES EPITELIALES COMUNES	TUMORES DE LA ESTROMA ESPECÍFICA
Seroso, Mucinoso, Endometrioide, Células claras, Brenner, Mixtos Indiferenciados, Inclasificables.	Granulosa-Teca, Sertoli-Leydig, Gynandroblastoma
TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES	TUMORES DE LA ESTROMA NO ESPECÍFICA
Teratoma, Disgerminoma, Carcinoma embrionario, Tumor del seno endodérmico, Coriocarcinoma, Gonadoblastoma, Mixtos	Fibrona, Linfoma, Sarcoma
	TUMORES METASTÁSICOS
	Utero, Mama, Digestivo (Tumor de Krukenberg), Linfoma.
	LESIONES PSEUDOTUMORALES
	Hiperplasia de la estroma e hipertricosis, Ovario poliquístico. Quiste folicular o teca-luteínico.

TABLA III. NEOPLASIAS OVÁRICAS DE CELULAS GERMINALES (Breen-1981)

TUMOR. TIPO	FRECUENCIA RELATIVA (%)	EDAD PREFERENTE	MALIGNIDAD	ACTIVIDAD ENDOCRINA	TRATAMIENTO
TERATOMA MADURO	57	14 - 18 a.	—	—	C
TERATOMA INMADURO	11	< 11 a.	++	—	C/Q
DISGERMINOMA	15	Hacia 22 a.	+	—	C/Q/R
CARCINOMA CELS. EMBRION.	8	13 - 14 a.	+++	+	C/Q
CORIOCARCINOMA	0,6		+++	+	C/Q
T. DEL SENO ENDODÉRMICO	< 10	Hacia 19 a.	+++	—	C/Q

C = Cirugía; Q = Quimioterapia; R = Radioterapia.

Sobre los tumores ováricos no neoplásicos, diremos únicamente que suponen aproximadamente 1/3 de los casos (1, 2, 5, 7, 16), si bien la proporción puede oscilar bastante, entre el 5-65 % (1). Su ori-

En edad prepuberal pueden producir seudopubertad precoz, planteándose entonces el difícil diagnóstico diferencial con otras tumoraciones ováricas. Tras la pubertad lo más característico son las menstruaciones

anormales. Con frecuencia desaparecen espontáneamente en pocas semanas (hasta en el 50 %, según Liapi) (16). Su tratamiento es quirúrgico únicamente si persisten en el tiempo (más de 3 ó 4 meses), aumentan de tamaño, o producen un abdomen agudo. En nuestra casuística fueron el 33 % y precisaron extirpación quirúrgica por accidente hemorrágico en uno, y por dolor persistente con signos de hemorragia intraquística, en el otro. La cirugía ha de ser ultraconservadora, es decir, coforocistectomía simple, con preservación del ovario, si es posible.

Sobre el diagnóstico general de los tumores del ovario, se debe tener en cuenta, que es necesario un elevado grado de sospecha, dada su baja, pero no despreciable, frecuencia. Se han de tener en cuenta en

el diagnóstico diferencial de numerosos problemas abdominales de origen gastro-intestinal, renal o ginecológico. La ecografía es de gran ayuda, pero se debe conocer que nunca puede utilizarse como parámetro fiable de malignidad o benignidad (17). La práctica rutinaria de la ecografía en niñas que se quejan de dolor abdominal, aumentará la frecuencia de detección de áreas no ecogénicas en el ovario (16). Por último, la determinación de alfa-feto-proteína y de la gonadotropina coriónica, son esenciales para el diagnóstico de los tumores ováricos, y deben ser efectuados como exámenes de rutina en el estudio de esta patología en niñas adolescentes, dada la elevada frecuencia en este grupo de edad, de los tumores derivados de las células germinales (4).

BIBLIOGRAFIA

1. BREEN, J.; BONAMO, J. F.; MAXON, W.: *Tumores de las vías genitales en niñas*. Clin. Ped. Nort. (ed. esp.), 1981; 2: 355-366.
2. BLANO, B.; GAMMERRE, M.; MARTIN, P. M.; JOUVE, M. P.; THOMAS, M.; SERMENT, H.: *Tumeurs endocrines de l'ovaire. Encyclopédie Médico-Chirurgicale*. (Paris), 1986; 680.A¹⁰-4, pp. 1-8.
3. ANGLESIO, E.; ROSSO, S.: *Epidemiologia dei tumori dell'ovario*. Minerva Ginecol., 1984; 36: 137-142.
4. VALENZUELA, E.; MÁRQUEZ, J.: *Tumores del ovario en la adolescente. Estudio de 21 casos*. Rev. Child. Obstet. Gynecol., 1981; 46: 301-314.
5. VERGER, P.; GUILLARD, M.; LÉGER, H.; CIXOUS, P.; BONDOUNY, J. M.: *Formes anatomocliniques des tumeurs de l'ovaire à l'enfance et l'adolescence*. Bordeaux Médical, 1973; 15: 2325-2328.
6. HARRIS, B. H.; BOLES, E. T.: *Rational surgery of ovarian tumours in children*. J. Ped. Surg., 1974; 9: 289-293.
7. HUFFMAN, J. W.: *The gynecology of childhood and adolescence*. W. B. Saunders Company. Philadelphia. Second edition. 1981.
8. MONTAG, T. W.; AULETTA, F. J.; GIBSON, M.: *Neonatal ovarian cyst: prenatal diagnosis and analysis of the cyst fluid*. Obstet. Gynecol., 1983; 61: 38-41.
9. PUIG TINTORE, L. M.: *El cáncer de ovario*. Jano, 1987; 763: 20-26.
10. ANTEBY, S. O.; MOR-JOSEF, S.; SCHENKER, J. G.: *Ovarian cancer in the young*. Eur. J. Gynaec. Oncol. 1985; 21 (II): 41-44.
11. LINDER, D.; MCCAW, B. K.; HECHT, F.: *Partenogenetic origin of benign ovarian teratomas*. N. Engl. Med., 1975; 292: 63-66.
12. DEHNER, L. P.: *Gonadal and estragonadal germ cell neoplasia of childhood*. Hum. Pathol., 1983; 14: 493-511.
13. TETER, J.: *Tumores mixtos de células germinales con actividad androgénica o estrogénica o ambas, en individuos con desarrollo somático-sexual anormal (gonocitoma y gonadoblastoma)*. Avances en obstetricia y ginecología. Ed. Salvat (Barcelona), 1980; 6: 249-277.
14. GREENBERG, F.; KEENAN, B.; DE YANIS, V.; FINEGOLD, M.: *Gonadal dysgenesis and gonadoblastoma in situ in a female with Fraser (cryptophthalmus) syndrome*. J. Pediatr., 1986; 108: 952-954.
15. NORRIS, H.; JENSEN, R.: *Relative frequency of ovarian neoplasm in the children and adolescents*. Cancer, 1972; 30: 713-719.
16. LIAPI, C.; EVAIN-BRION, D.: *Diagnóstico de quistes foliculares ováricos desde el nacimiento a la pubertad: informe de veinte casos*. Acta Paediatr. Scand., 1987; 4: 103-108.
17. IGLESIAS, J.; GARCÍA-CALDERÓN, S.: *Nuevas técnicas diagnósticas de los tumores de ovario. Avances en obstetricia y ginecología*. Ed. Salvat (Barcelona), 1980; 6: 223-237.