

# GUÍA PRÁCTICA DE LOS TUMORES OVÁRICOS EN PEDIATRÍA: QUÉ NECESITA SABER EL CIRUJANO

Sara Ribagorda Tejedor<sup>1</sup>, Ana Coma Muñoz<sup>2</sup>, Jaime Rivera Pinillos<sup>1</sup>, Candela Anadon Gallardo<sup>1</sup>, Irene Moreno Ochoa<sup>1</sup>, Elida Vázquez Méndez<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Hospital San Pedro, Logroño.

<sup>2</sup>Hospital Universitario Valle de Hebron, Barcelona.

## 1. OBJETIVO DOCENTE

Realizar una revisión de las principales características de los tumores ováricos en la edad pediátrica centrándonos en las imágenes por Resonancia Magnética y establecer los principales puntos de interés necesarios para una planificación quirúrgica óptima.

## 2. REVISIÓN DEL TEMA

### 2.1 INTRODUCCIÓN Y CLASIFICACIÓN

Los tumores ováricos son **poco frecuentes** en la edad pediátrica y adolescencia. Suponen el 60-70% de las neoplasias ginecológicas en este grupo de edad.

- De todos ellos un 3-8% son tumores malignos.
- El 80% de los casos → *tumor de células germinales*.

La evaluación adecuada de las masas ováricas requiere un **estudio multidisciplinar** basado en la exploración física, pruebas de laboratorio y pruebas de imagen, que permiten dar una estimación prequirúrgica sobre la benignidad o malignidad de la lesión. Esta información será determinante a la hora de establecer el manejo quirúrgico, basado en el balance entre la preservación ovárica y el adecuado control del tumor.

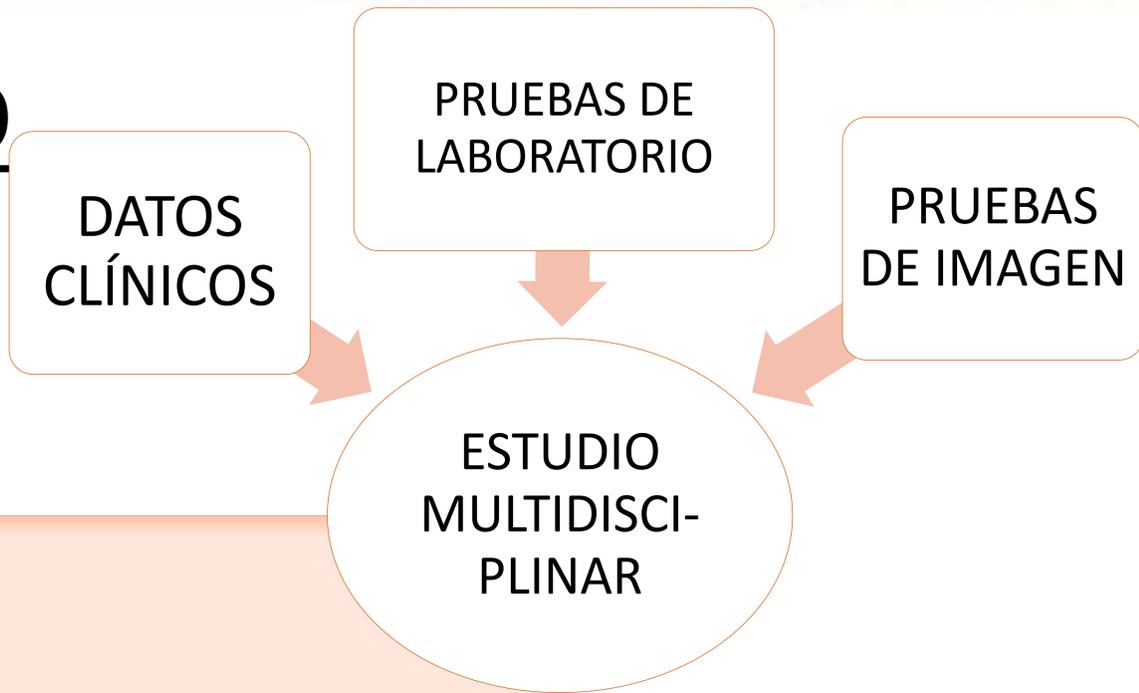
Principales diferencias con la **población adulta**:

- Son menos recurrentes en población pediátrica.
- Más frecuentemente son germinales (en los adultos predominan los epiteliales).



## 2.2 DIAGNÓSTICO

### CLÍNICA



#### Lo más frecuente:

- Dolor abdominal
- Palpación de masa abdominal o pélvica

#### Otros:

Náuseas, vómitos, falta de apetito, pérdida de peso, estreñimiento y aumento de la frecuencia urinaria.

#### Síntomas agudos:

Torsión ovárica, hemorragia o ruptura → *tumores germinales y tumores del estroma.*

Alteraciones endocrinas (tumores secretores): Pubertad precoz , irregularidades menstruales o virilización → *tumores del estroma.*

**!** En muchos casos los tumores son mixtos por lo que pueden estar elevados varios marcadores.

### LABORATORIO

#### MARCADORES TUMORALES ASOCIADOS A TUMORES OVÁRICOS

AFP	Tumor de Yolk Sac Teratoma inmaduro Carcinoma embrionario Tumor de células de Sertoli-Leydig
β-hCG	Coriocarcinoma Carcinoma embrionario Disgerminoma
LDH	Disgerminoma
CA-125	Tumores epiteliales
Inhibina	Tumores de células de la granulosa

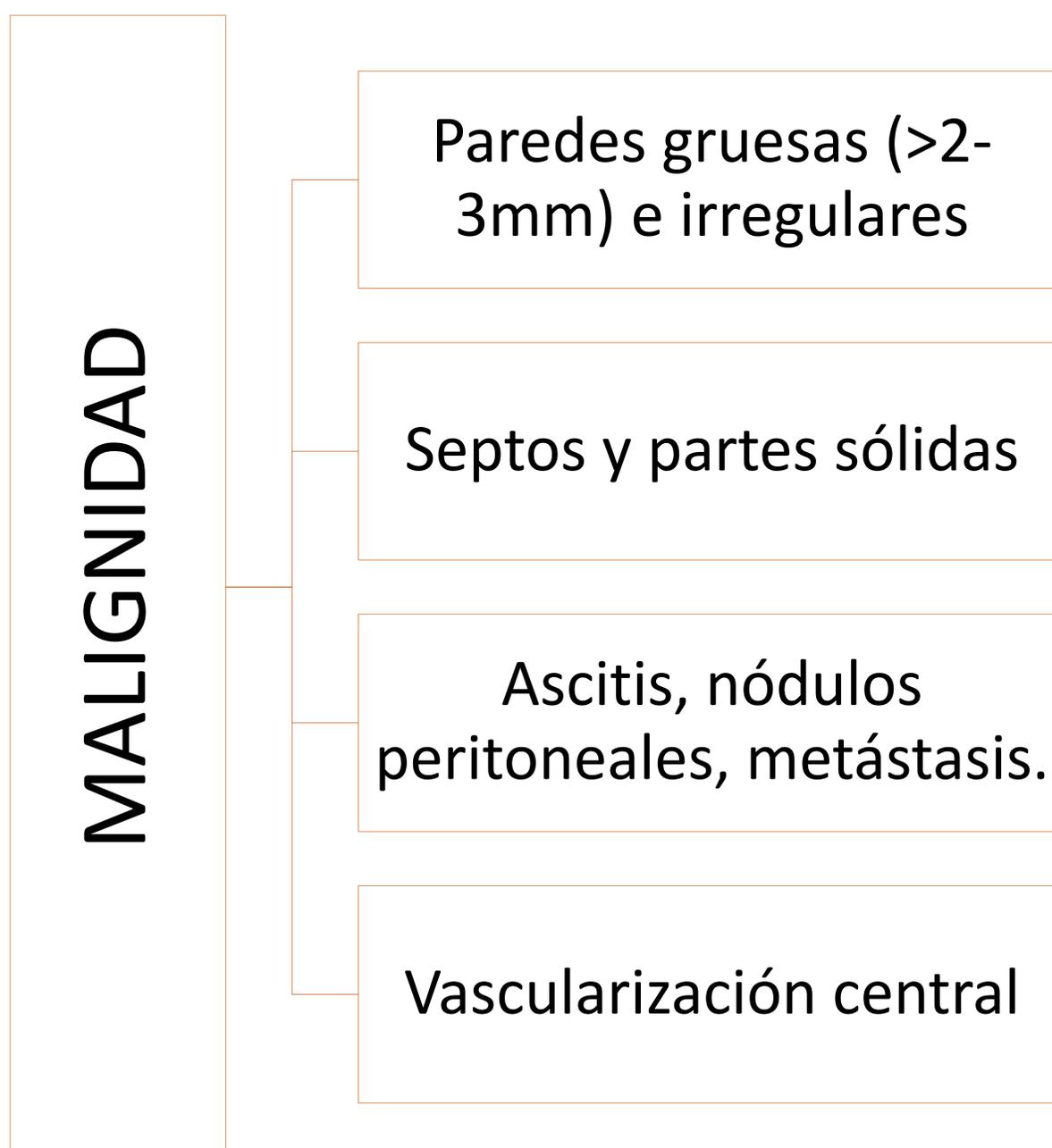
## PRUEBAS DE IMAGEN

En una primera instancia ante una sospecha de masa anexial se debe confirmar el origen de la misma y descartar otras causas que se puedan presentar con síntomas similares.

1º →

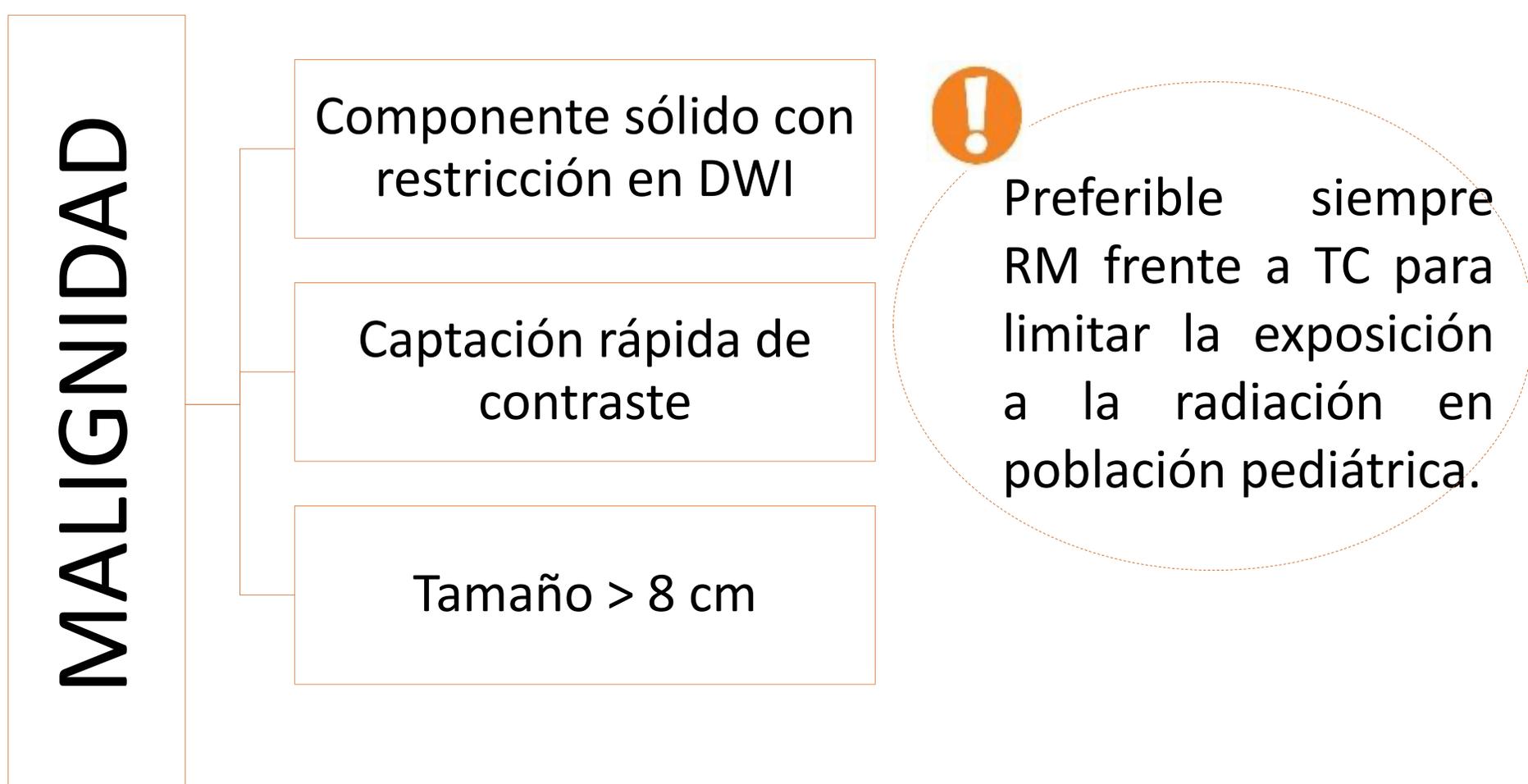


La principal aportación será la estimación del tamaño y si la lesión es quística, sólida o mixta.

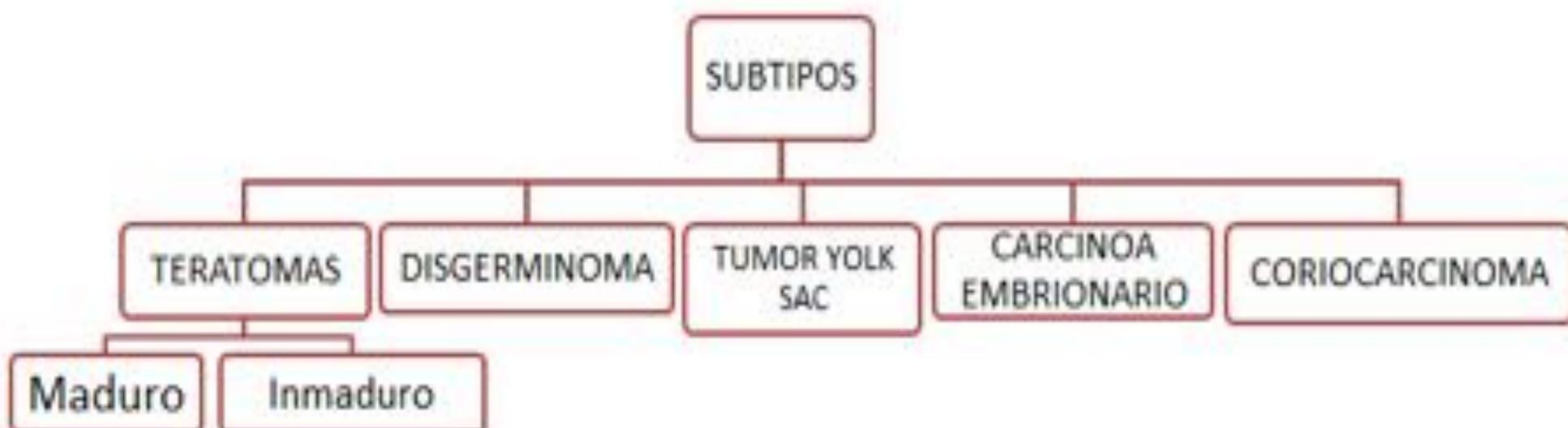


## 2º → RM

- Esencial para determinar el origen de la lesión, sus características tisulares y la extensión locorregional.
- Importante evaluar la probabilidad de neoplasia maligna porque determinará un manejo conservador o quirúrgico con o sin preservación de la fertilidad.
- Para una correcta valoración son imprescindibles las secuencias **T1, T2 y T1 FAT-SAT** (para detectar hemorragia y grasa). En la **difusión / mapa de ADC** no se ha descrito un valor cuantitativo que indique mayor agresividad, sin embargo ayuda a determinar componentes sólidos más celulares, a valorar la respuesta al tratamiento y a localizar los ovarios por lo que se recomienda incluirla en el protocolo.



## 2.3 TUMOR DE CÉLULAS GERMINALES



### TERATOMAS

- Derivan de más de una de las capas embrionarias primitivas: ectodermo, mesodermo y endodermo.
- Asocian:
  - **Torsión 16%**
  - Ruptura 1-4%
  - Transformación maligna 1-2%
  - Infección 1%
  - Anemia hemolítica paraneoplásica <1%.



La torsión ovárica en edad pediátrica está más frecuentemente asociada a patología benigna.

### TERATOMA MADURO

- Benigno y el **más frecuente** (El 84-87% de todos los tumores de células germinales y el 50% de todos los tumores ováricos).
- También llamado quiste dermoide.

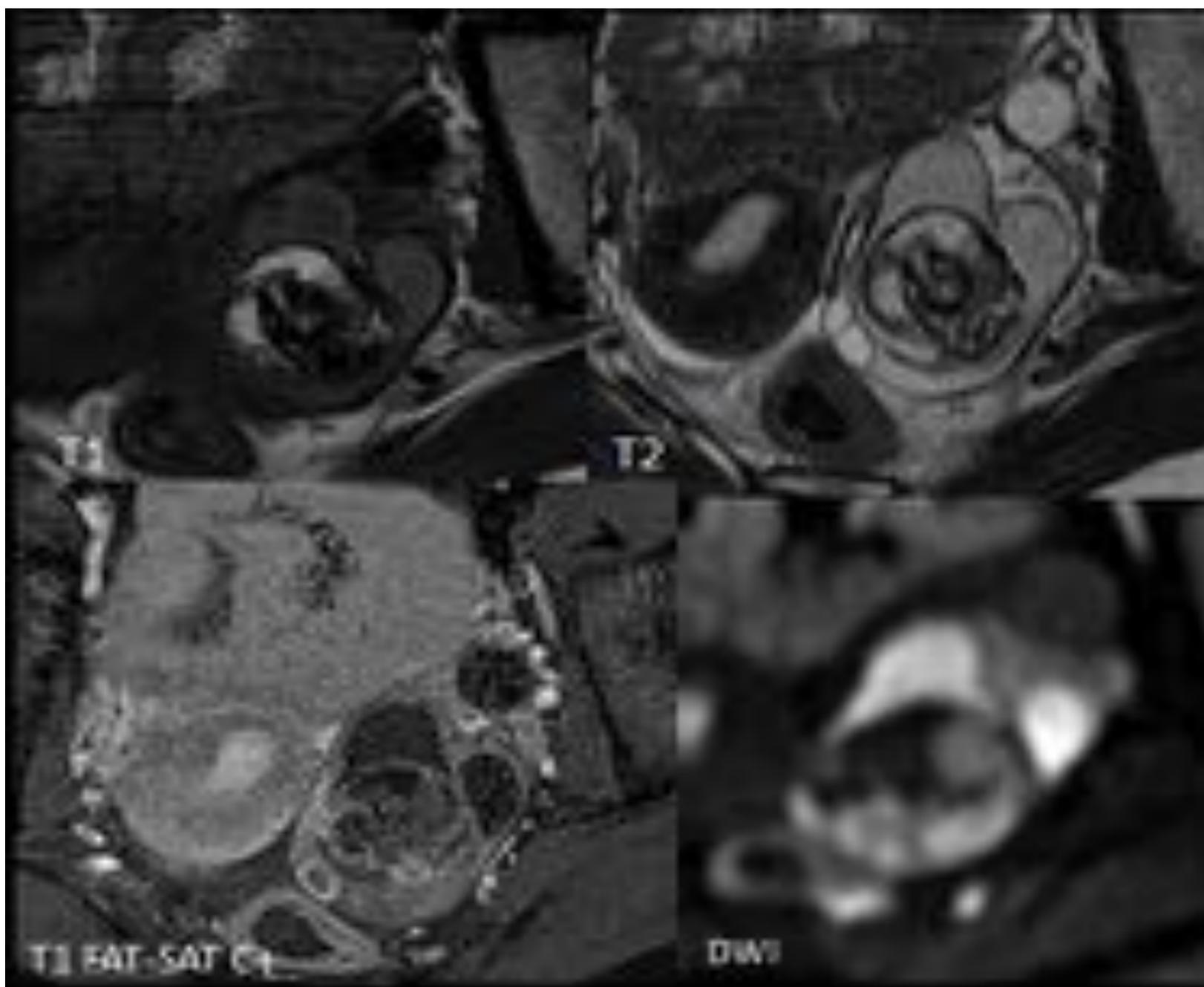
Predominantemente quísticos (88%)

Grasa (67-75%).  
Hiperintensidad en T1

Restricción a la difusión  
(material queratinoide)

Nódulo de Rokitansky

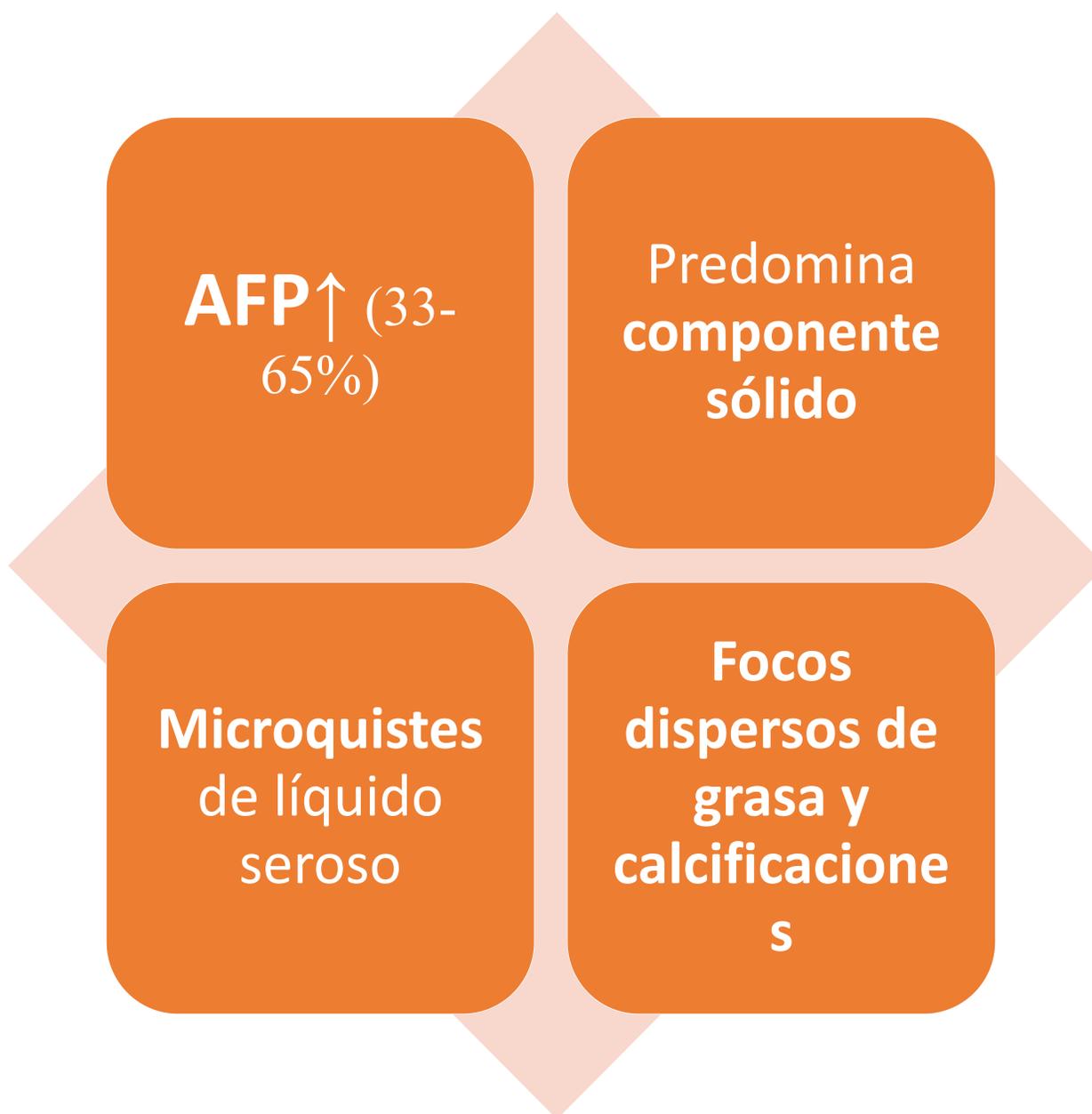
Protuberancia interna que puede contener pelo, dientes, hueso, calcificaciones o cartílago.



**Fig. 1:** Teratoma maduro en niña de 12 años. Lesión ovárica izquierda quística, con contenido graso (hiperintenso en T1 con caída de señal en FAT-SAT) y material cálcico en su interior (hipointenso en todas las secuencias). Restricción a la difusión de la parte quística (contenido queratinoide).

## TERATOMA INMADURO

- **Maligno.**
- Cuanto más joven sea la paciente, más probable que sea inmadrado.
- Suelen ser **más grandes** que los teratomas maduros, con mayor riesgo de ruptura.
- Diseminación vía linfática.
- La cantidad de tejido inmadrado determina el grado histológico, que suele ser de origen neuroectodérmico.



La cantidad de tejido sólido no se correlaciona con el grado histológico.

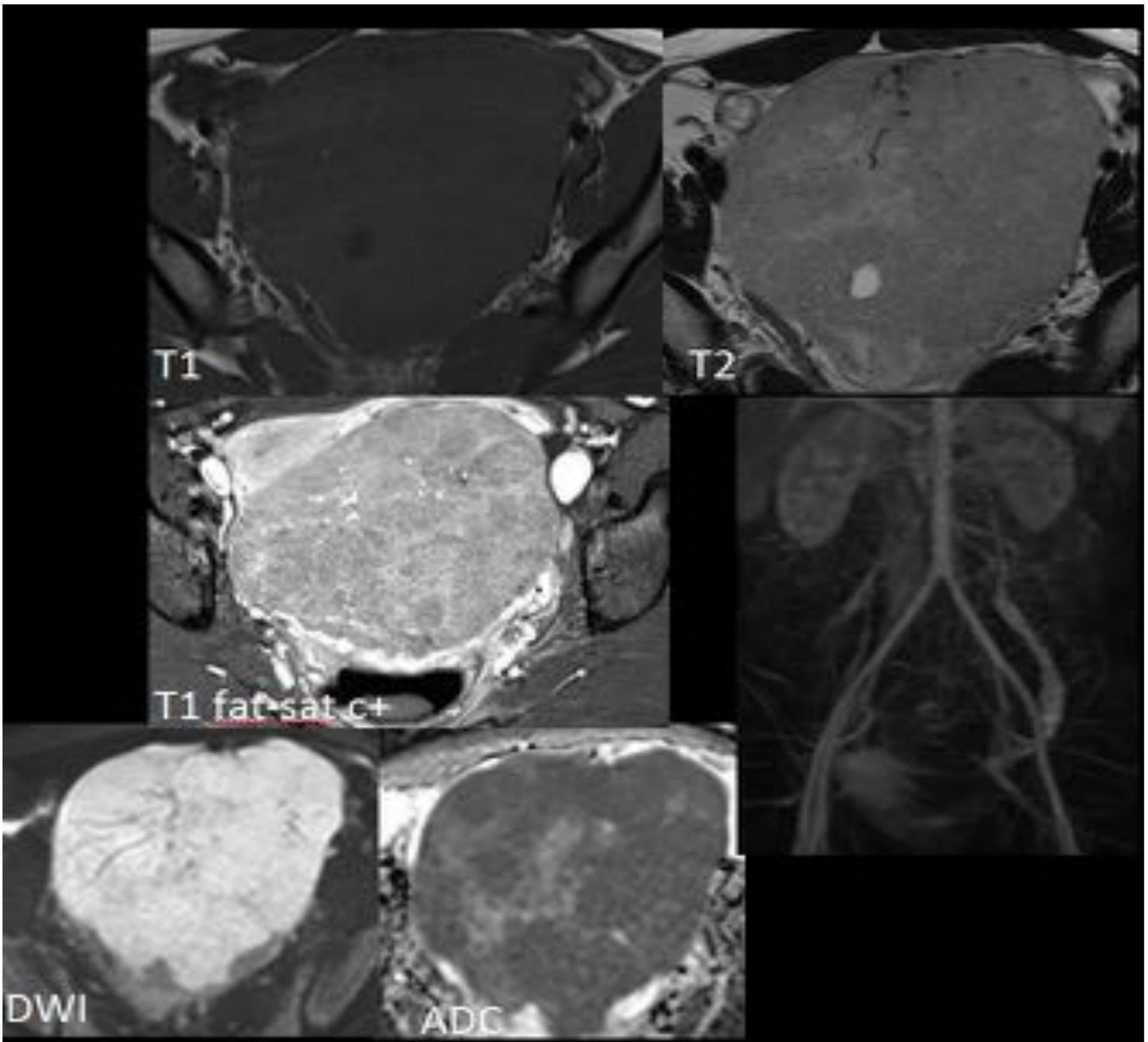


**Fig. 2:** Paciente de 15 años con palpación de masa abdominal y **AFP** ↑. En Rx abdominal efecto masa centroabdominal con calcificaciones en flanco izquierdo. En RM gran masa ovárica derecha sólido-quística con áreas hiperintensas en T1 fat-sat que sugieren sangrado. Marcada captación heterogénea del contraste. El ovario izquierdo se observa normal. AP: Teratoma inmaduro.

## DISGERMINOMAS

- Tumor de células germinales **MALIGNO** más frecuente.
- En la 2ª-3ª década de la vida.
- Bilateral: 10-15% de casos.
- Radiosensible.
- Metástasis: ganglios retroperitoneales.

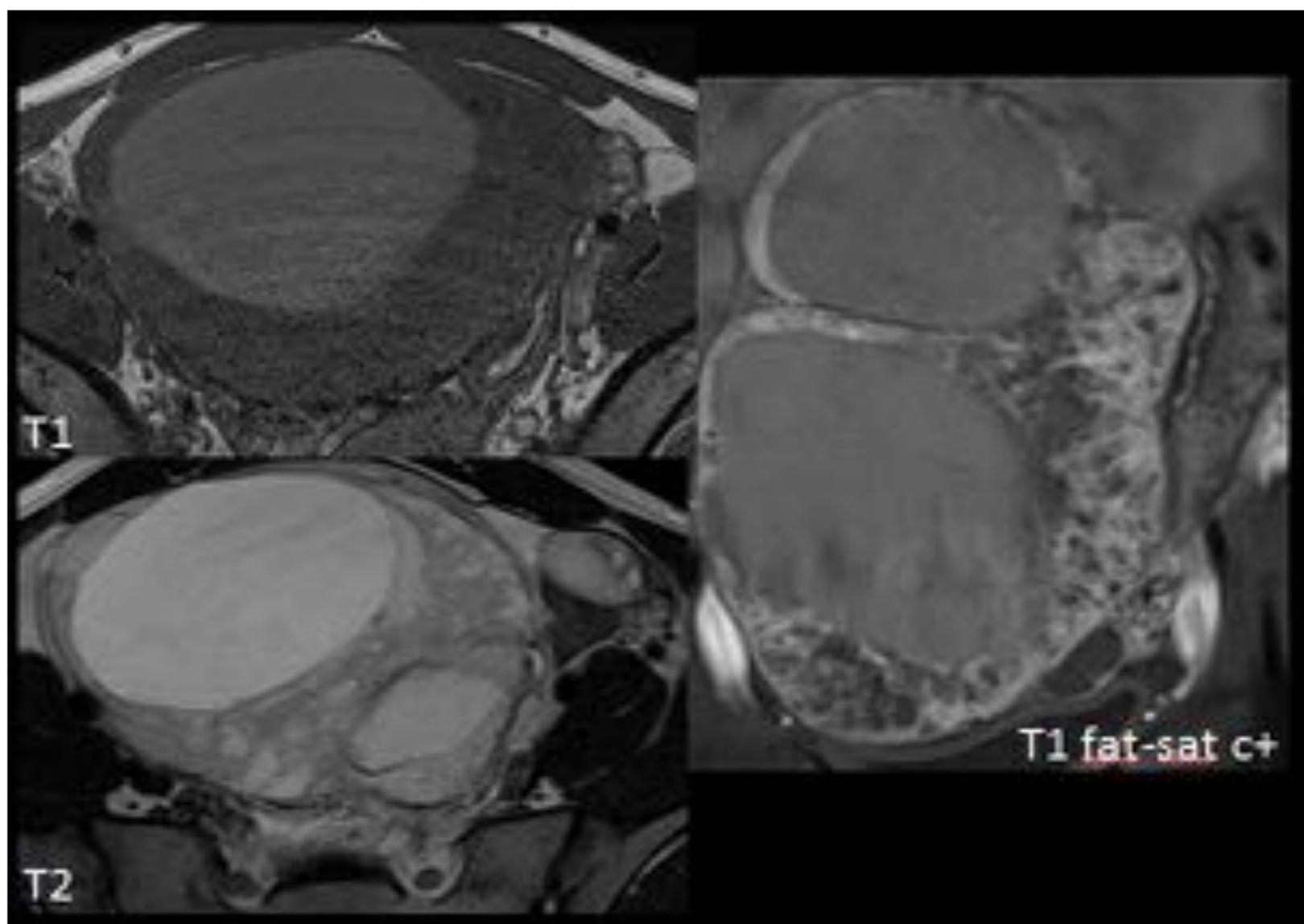




**Fig. 3:** Paciente de 14 años con **LDH** ↑. Masa ovárica izquierda sólida, lobulada, hipointensa en T1, iso-hiperintensa en T2 con focos de necrosis/hemorragia. Presenta tracto fibrovascular hipointenso en T2 con intenso realce, observando que la vascularización depende de la ovárica izquierda ingurgitada. Restricción a la difusión. AP: Disgerminoma.

## TUMOR DE YOLK SAC

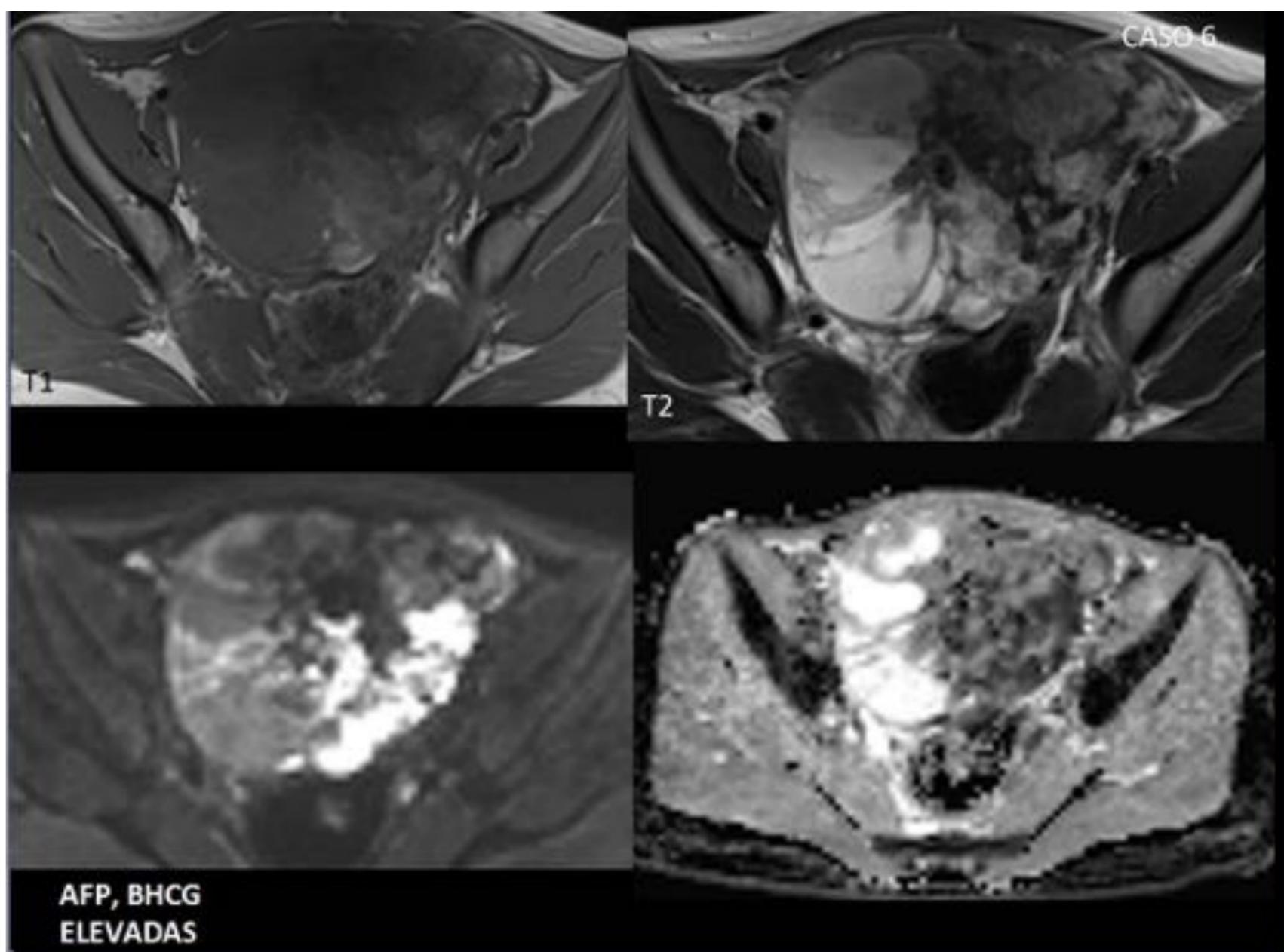
- Baja frecuencia.
- También llamado tumor del seno endodérmico.
- **Maligno**, agresivo de rápido crecimiento.
- Diseminación: peritoneal, hematológica o a ganglios linfáticos en menor medida.



**Fig. 4:** Paciente de 14 años con masa pélvica y **AFP** ↑. Masa ovárica derecha, heterogénea, con cavidades quísticas ligeramente hiperintensas en T1 ( contenido hiperproteico). Intensa captación de contraste. Se sugirió teratoma inmaduro vs tumor de Yolk Sac. AP: tumor de Yolk Sac.

## TUMORES GERMINALES MIXTOS

- Tumores **muy agresivos** compuestos por más de un subtipo de tumores germinales. Generalmente combinan disgerminoma, teratoma inmaduro y yolk sac. . Otros tumores malignos de células germinales incluyen el carcinoma embrionario y el coriocarcinoma, que pueden aparecer solos, pero generalmente se ven como parte de un tumor mixto de células germinales.
- Grandes masas con extensas áreas de hemorragia y necrosis.



**Fig. 5:** Paciente de 11 años con dolor abdominal de tres semanas. **AFP y BHGC** ↑. Masa ovárica izquierda muy heterogénea con zonas sólidas y quísticas e intensa restricción a la difusión. Ante los marcadores tumorales se sugirió componente tumoral mixto. AP: 60% coriocarcinoma y 30% yolk sac.

## 2.5 TUMORES DEL EPITELIO DE SUPERFICIE

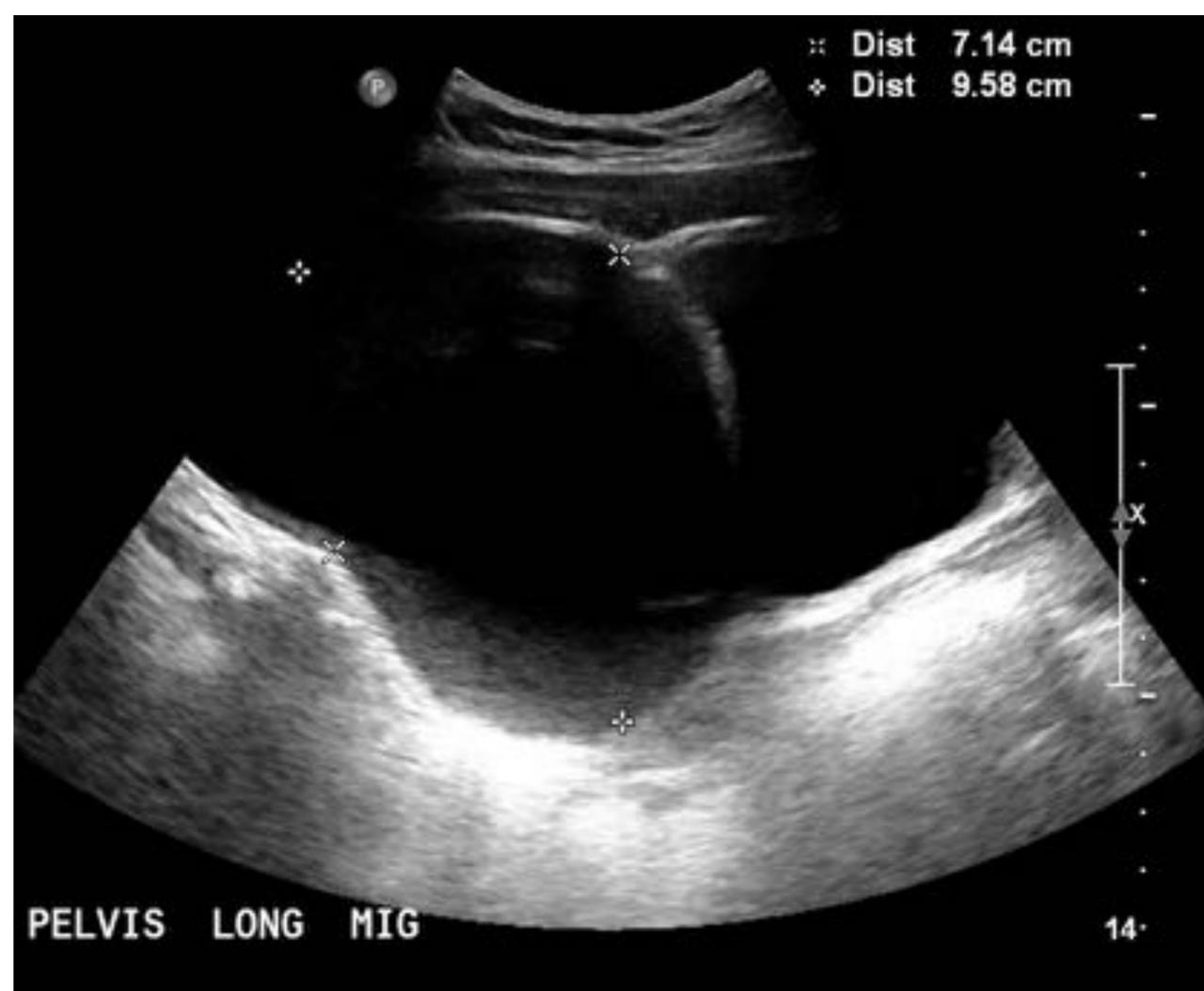
- 15%–20% de los tumores ováricos pediátricos.
- Influencia estímulo hormonal → raros antes de la menarquia.
- Los más frecuentes: los serosos y mucinosos.
- Cada subtipo puede dividirse en benigno, borderline o maligno.

### CISTOADENOMAS BENIGNOS

Tumor epitelial **MÁS FRECUENTE** en pediatría

**Quistes uni o multiloculares de paredes finas sin partes sólidas**

- Serosos: +fr uniloculares
- Mucinosos: +fr multiloculares



**Fig. 6:** Paciente de 15 años con gran quiste de probable origen ovárico. Se realizó laparotomía exploradora y se extirpó. AP: cistoadenoma seroso.

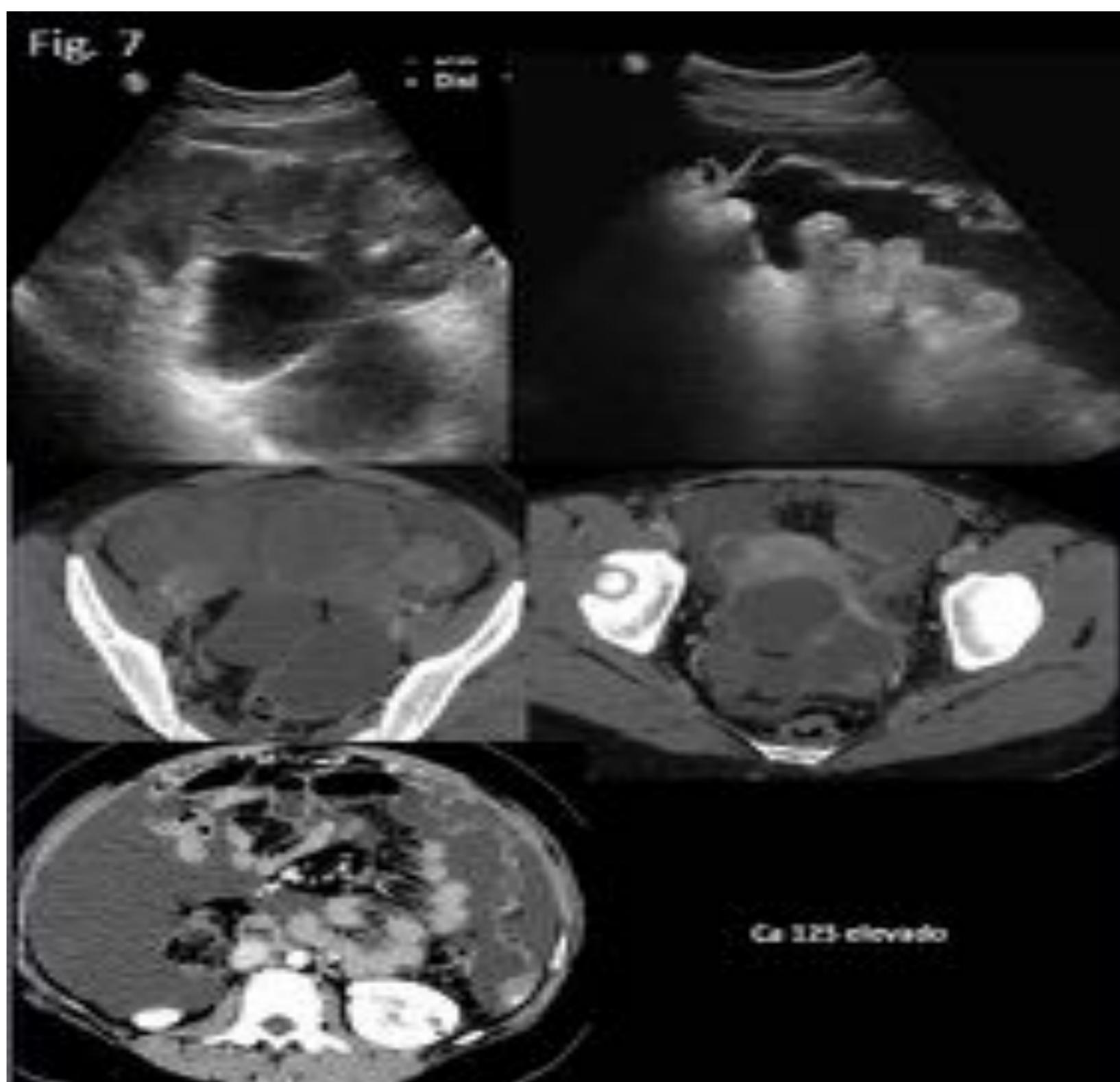
## BORDERLINE Y MALIGNOS

Proyecciones papilares  
(borderline)

Paredes gruesas e  
irregulares

Sólidos con necrosis

CA 125 ↑



**Fig. 7:** Paciente de 14 años con dolor abdominal de dos semanas. ECO masa heterogénea, con ascitis y nódulos peritoneales. En TC masa pélvica heterogénea con zonas hiperdensas. Se acompaña de ascitis que desplaza órganos abdominales e implantes peritoneales difusos. El Ca 125 ↑. Sugestivo de estirpe epitelial maligna. AP: Carcinoma seroso papilar de bajo grado.

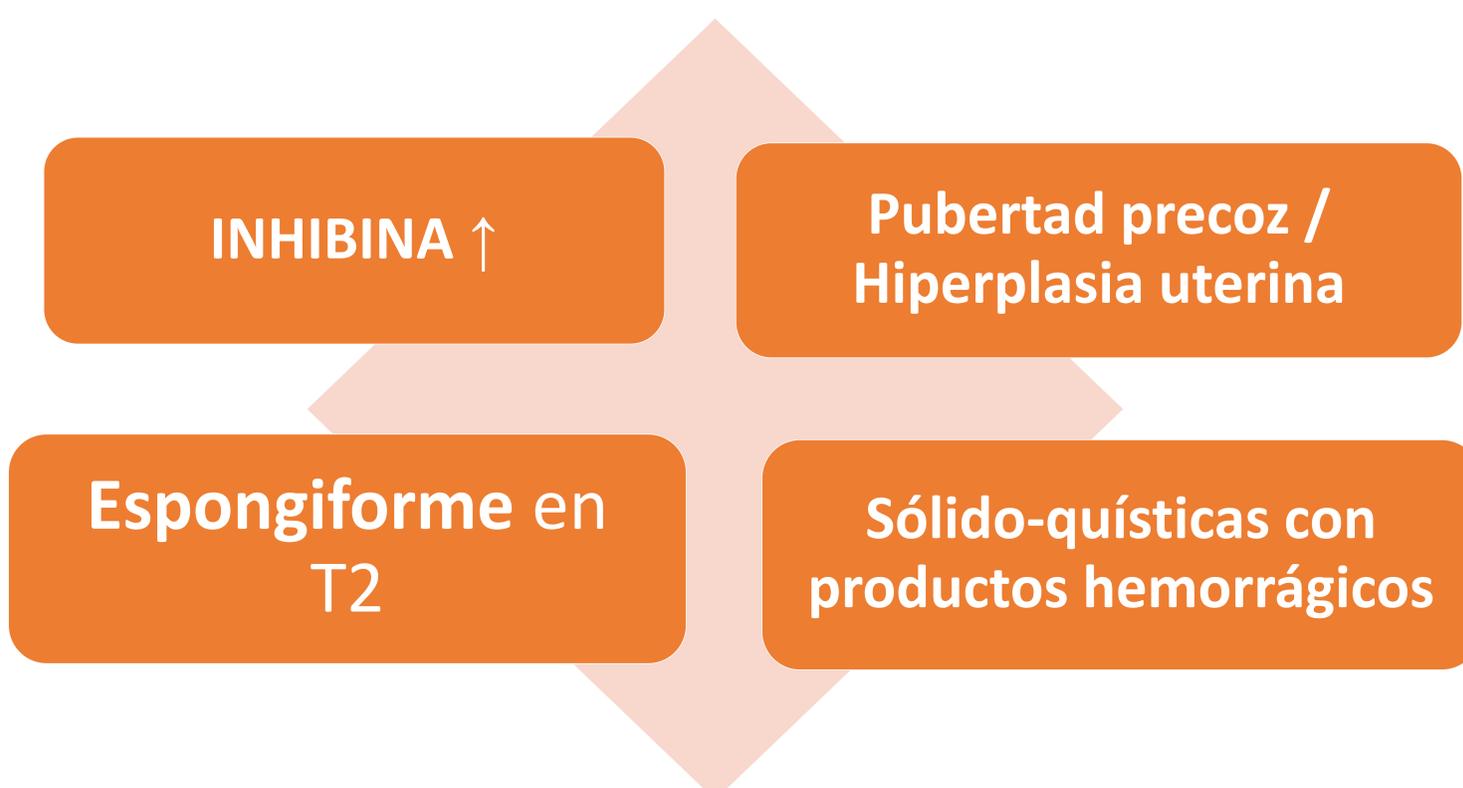
## 2.6 TUMORES DEL CORDON ESTROMAL

- 10-20% de los tumores ováricos.
- + fr >15 años.
- Clínica:
  - Pubertad precoz isosexual → tumores de la granulosa.
  - Virilización e hirsutismo → tumores de Sertoli.

### TUMOR CÉLULA GRANULOSA JUVENIL

! El tumor de células de la granulosa se divide en forma adulta (más frecuente) y juvenil.

- Edad prepuberal.
- **Malignos** de bajo grado con buen pronóstico (aunque con índice mitótico más alto que la forma adulta).
- Aproximadamente un 80% de las pacientes prepuberales con este tipo de tumor presentan una pubertad precoz isosexual en relación a la secreción de estrógenos por el tumor.
- Se asocia a complicaciones agudas como torsión o ruptura y con la enfermedad de Ollier y el síndrome de Maffucci.



## TECOMA - FIBROMA

- Raros en pediatría.
- **Benignos.**
- Tipos: Fibroma, tecoma, fibrotecoma, fibrosarcoma y tumor del estroma esclerosante.

**Tecoma:** compuesto por células tecales → puede producir estrógenos.

**Fibroma:** surge de células productoras de colágeno → Masas sólidas HIPOINTENSAS en todas las secuencias con baja captación de contraste.



**Fig. 8:** Paciente de 3 años. En Rx efecto masa en flanco derecho con calcificación lineal. En ECO masa sólida bien delimitada. En RM masa hipointensa en todas las secuencias que orientó a tumor de origen fibroso.

Dificultad en el diagnóstico por AP con resultado de fibroma celular mitóticamente activo dada su baja frecuencia del en esta edad.

Marcadores tumorales negativos.

## TUMORES CÉLULAS DE SERTOLI – LEYDING

- Poco frecuentes (0,5%).
- < 30 años (14 años edad media).
- Buen pronóstico, aunque suelen recurrir.
- El aumento del uso de las pruebas de imagen ha condicionado que la típica presentación clínica con hirsutismo y virilización sea poco frecuente, siendo más común en la actualidad el dolor abdominal.



## 2.6 PLANIFICACIÓN QUIRÚRGICA

- El balance óptimo entre cirugía oncológica y preservadora de ovario es uno de los objetivos en el diagnóstico y manejo de las masas ováricas en la infancia. El objetivo es aumentar la tasa de preservación de la fertilidad garantizando una buena seguridad oncológica.
- La decisión sobre qué tipo de cirugía se va a realizar depende del riesgo preoperatorio de malignidad del tumor, establecido según hallazgos clínicos, imagenológicos y de laboratorio.

Desde el punto de vista de la imagen es importante conocer qué características se asocian a mayor malignidad:

- **Tamaño:** a mayor tamaño mayor riesgo de malignidad.
  - La presencia de **componente sólido** también aumenta el riesgo.
- Como hemos visto la ecografía será la primera prueba de imagen a realizar y en algunos casos podrá determinar el riesgo de malignidad. Sin embargo, aproximadamente una quinta parte las lesiones serán caracterizadas como indeterminadas y es entonces cuando la RM juega su papel fundamental.

## 3. CONCLUSIONES

- Orientación diagnóstica: se basa en el conjunto de pruebas de imagen, marcadores tumorales y datos clínicos.
- Diagnóstico definitivo → ANATOMÍA PATOLÓGICA.
- Papel del radiólogo: caracterizar la lesión, establecer la extensión locorregional y a distancia y ayudar en la planificación quirúrgica más adecuada.

## 4. BIBLIOGRAFÍA

- 1.Lam CZ, Chavhan GB. Magnetic resonance imaging of pediatric adnexal masses and mimics, *Pediatr Radiol*. 2018; 48:1291–1306.
- 2.Depoers C, Martin FA , Timoh KN, Morcet J, Proisy M, Henno S et al. A Preoperative Scoring System for Adnexal Mass in Children and Adolescents to Preserve Their Future Fertility, *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2019; 32: 57-63
- 3.Epelman M, Chikwava KR, Chauvin N, Servaes S. Imaging of pediatric ovarian neoplasms, *Pediatr Radiol*. 2011, 41:1085–1099.
- 4.Heo SH, Kim JW, Shin SS, Jeong SI, Lim HS, Choi YD et al. Review of ovarian tumors in children and adolescents: radiologic-pathologic correlation, *Radiographics*. 2014; 34:2039–2055.
- 5.Anthony EY, Caserta MP, Singh J, Chen MY. Adnexal Masses in Female Pediatric Patients, *Am J Roentgenol*. 2012; 198:W426–W431.
- 6.Foti PV, Attinà G, Spadola S, Caltabiano R, Farina R, Palmucci S et al. MR imaging of ovarian masses: classification and differential diagnosis, *Insights Imaging*. 2016; 7:21–41.
- 7.Morowitz M, Huff D, von Allmen D. Epithelial ovarian tumors in children: a retrospective analysis. *J Pediatr Surg* 2003;38(3):331–335.
8. Van Nimwegen LWE, Mavinkurve-Groothuis AMC, de Krijger RR, Hulsker C, Goverde AJ, Zsiros J et al. MR imaging in discriminating between benign and malignant paediatric ovarian masses: a systematic review. *Eur Radiol* 2020;30, 1166–1181 .