

**Tumores ováricos
en la infancia:
¿hay que pensar
como en la edad
adulta?**

Objetivo docente

Hemos revisado las características de los tumores ováricos en la edad pediátrica a través de las técnicas de imagen, para demostrar su importancia en el correcto manejo diagnóstico y terapéutico.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN:

Las neoplasias ováricas son poco comunes en la población pediátrica:

- Incidencia estimada de 2,6 casos por cada 100000 niñas/año.
- Malignidad de las masas ováricas en niñas y adolescentes 10-20%.
- Comprenden del 1-2% de todos los tumores malignos en la infancia.
- Las masas ováricas son el tumor genital más común, alrededor del 60-70%, por lo que constituyen una importante parte de la oncología pediátrica creando siempre dilemas diagnósticos.

Revisión del tema

La histología de los tumores pediátricos difiere sustancialmente de la del adulto.

Clasificación y frecuencia de tumores ováricos en niños y adolescentes

Tumores de células germinales (teratoma, disgerminoma, tumor del saco vitelino, carcinoma embrionario)	60-80%
Tumores del epitelio estromal	15-20%
Tumores del estroma y de los cordones sexuales (TECS) (tumores de células de la granulosa, tecoma-fibroma, tumores de las células de Sertoli-Leydig)	10-20%
Miscelaneos (gonadoblastoma, linfoma, leucemia, carcinoma de células pequeñas, tumores de tejidos blandos)	<5%

Revisión del tema

Dado que la cirugía es el tratamiento principal para los tumores ováricos, salvar el ovario preservando la fertilidad y el uso de una técnica mínimamente invasiva son problemas quirúrgicos importantes en niños y adolescentes.

Una comprensión exhaustiva de los hallazgos clínicos, patológicos y de las características de imagen de los tumores ováricos, ayudarán a reducir el diagnóstico diferencial, lo que a su vez afectará a la planificación del tratamiento adecuado.

Revisión del tema

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

- La manifestación más común es el dolor abdominal (57%).
- Seguida de masa palpable abdominal / pélvica (46%).
- Otras son: Náuseas, vómitos, disminución de apetito, pérdida de peso, estreñimiento, alteraciones de la frecuencia urinaria.
- En ocasiones puede ser asintomático detectándose el tumor incidentalmente.
- La torsión, hemorragia o ruptura del tumor ovárico puede darse en los tumores de células germinales y del estroma y de los cordones sexuales. Sin embargo generalmente la torsión ovárica no tiene patología subyacente o simplemente se asienta sobre un quiste simple.

Revisión del tema

- Las anomalías endocrinas pueden ser la manifestación clínica inicial:
 - En niñas premenárquicas: **Pubertad precoz** (aumento del tamaño de las mamas, sangrado vaginal anormal, desarrollo de vello púbico y axilar).
 - Niñas menárquicas: **Irregularidades menstruales** (hiper/amenorrea).
 - Ambas: **Virilización** (acné, hirsutismo, aumento del clítoris).

Pubertad precoz e Irregularidades menstruales	Estrógenos	TECS y Gonadoblastoma
Virilización	Andrógenos	T. cels. Sertoli-Leydig

Revisión del tema

DIAGNÓSTICO:

- La ecografía abdominal es la prueba de imagen de elección en niños y adolescentes (disponibilidad, facilidad de uso, no tiene radiaciones ionizantes y no requiere sedación).
- La ecografía endovaginal puede usarse en adolescentes sexualmente activas.
- RM → obtención de información sobre naturaleza del tumor → punto negativo: necesita sedación.
- La TC → sirve para determinar extensión del tumor → punto negativo: uso de radiación.

Revisión del tema

El siguiente paso para establecer el diagnóstico diferencial son los marcadores tumorales:

<u>Marcador tumoral</u>	<u>Tumor ovárico asociado</u>
AFP	Tumor del saco vitelino. Teratoma inmaduro. Carcinoma embrionario. T. Cels. Sertoli-Leydig (raro).
Beta-hCG	Coriocarcinoma. Carcinoma embrionario. Disgerminoma (raro).
LDH	Disgerminoma.
CA-125	Tumores epiteliales.
Inhibina	Tumor de células de la Granulosa.

Revisión del tema

- La estimación de los niveles séricos de AFP y Beta-hCG es esencial en niñas y adolescentes que presentan una masa anexial. Los niveles de LDH e inhibina pueden ser útiles en tumores que no producen AFP o Beta-hCG.
- Hay que tener en cuenta que los niveles de CA-125 no deben obtenerse rutinariamente en niñas premenárquicas, ya que los tumores epiteliales son extremadamente raros antes de la menarquia.
- Los niveles elevados de AFP, Beta-hCG y CA-125 son los más relacionados con afectación ovárica maligna, sin embargo los marcadores negativos no excluyen malignidad, ya que sólo son positivos en el 54% de los casos.

Revisión del tema

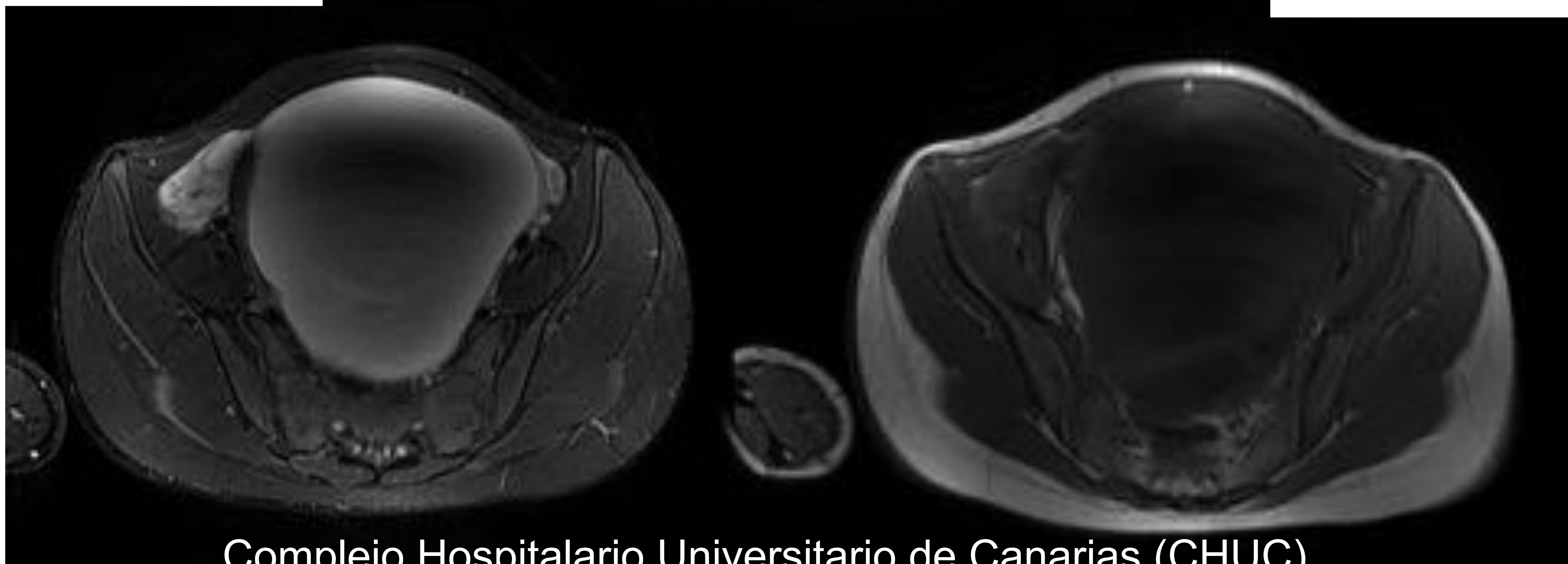
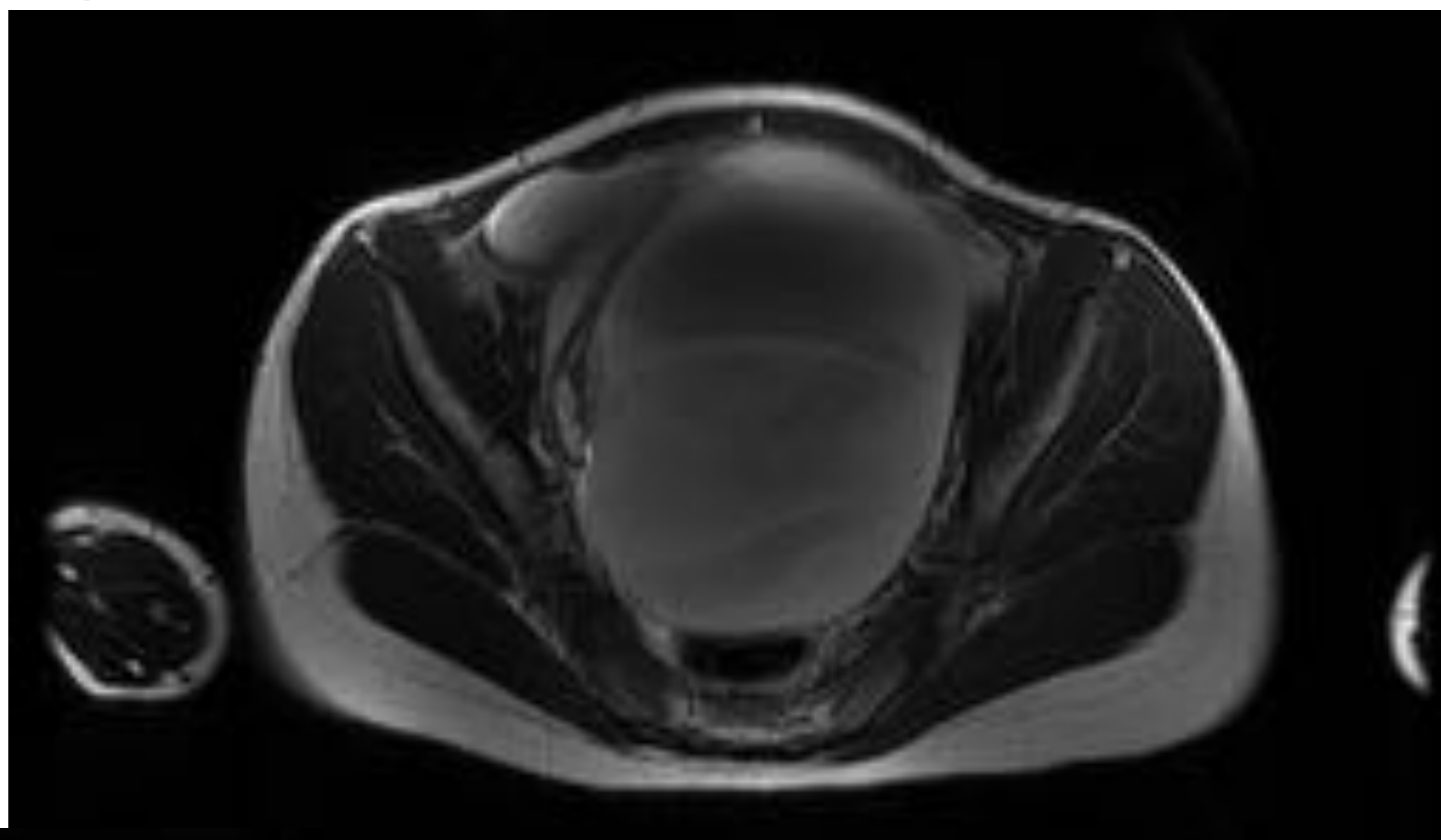
TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES (TCG)

TERATOMA MADURO

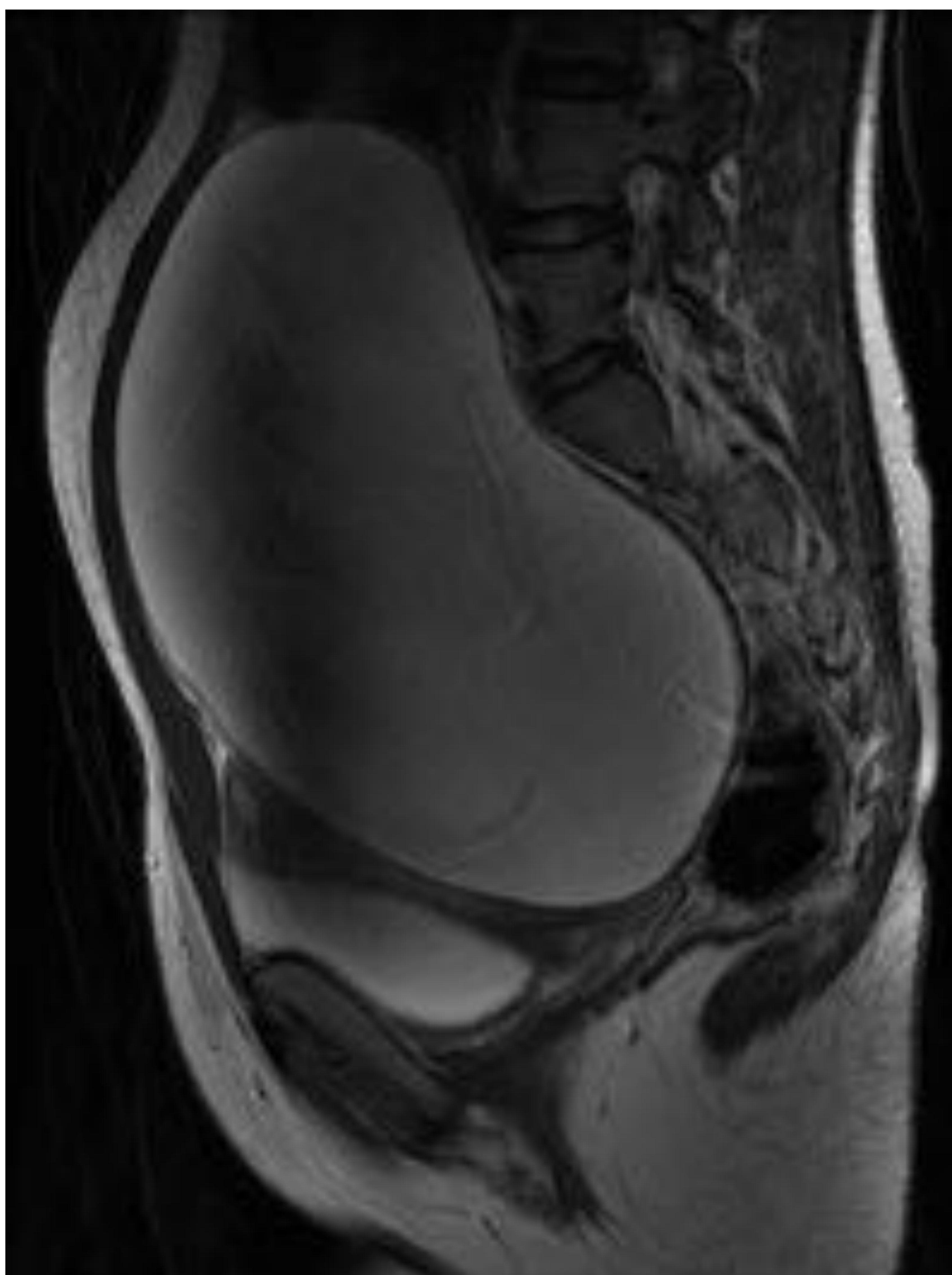
- Aproximadamente el 50% de todas la neoplasias ováricas pediátricas. Bilaterales en más del 10% de los casos.
- Masa quística bien circunscrita, la mayoría unilocular, que contiene material sebáceo, con o sin calcificaciones y con cápsula de espesor variable.
- Presenta siempre una protuberancia interna, (Nódulo de Rokitansky) que puede contener pelo, hueso, dientes, músculo o cartílago y la pared tiene epitelio respiratorio o gastrointestinal.
- A.P: Tejidos maduros bien diferenciados que derivan de más de una de las 3 líneas germinales.

Revisión del tema

Teratoma quístico maduro ovárico. RM. Arriba axial T2, abajo izquierda axial T2 fat sat, abajo derecha axial T1. Se observa una gran masa de predominio quístico de ovario izquierdo, con aumento de señal en T2 y disminución en T1, sin visualizarse componente graso o hemorrágico en la misma.



Revisión del tema



Paciente anterior.
Teratoma quístico
maduro ovárico. RM.
Arriba sagital T2,
abajo axial T2.
La masa quística
origina
desplazamiento del
útero y vejiga.



Revisión del tema

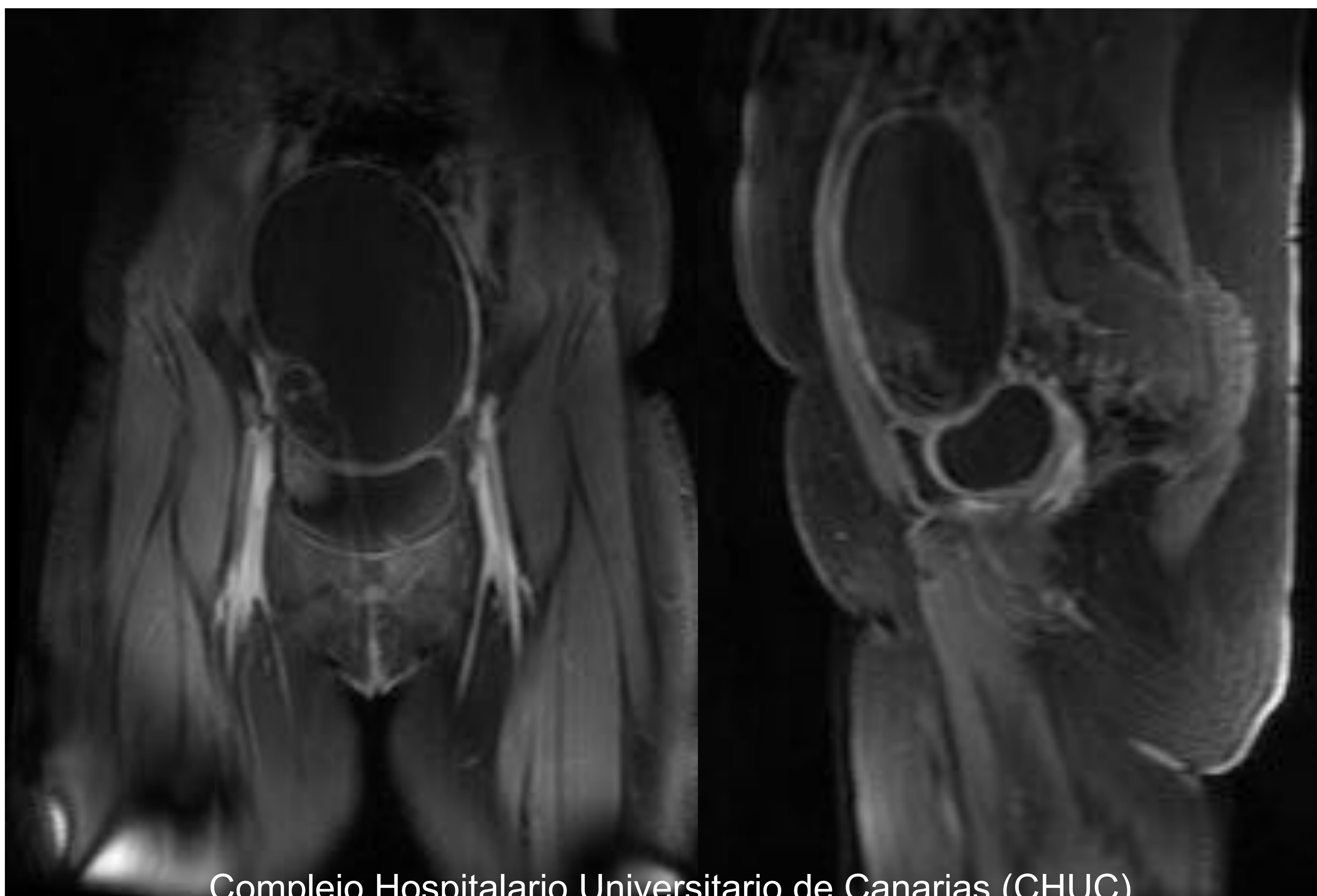


Nuevo paciente. Teratoma quístico maduro ovárico.
RM. Arriba izquierda axial T2 fat sat, abajo izquierda axial T1, derecha coronal T2. Se observa una tumoración bilobulada de predominio quístico localizada en pelvis, bien definida, que origina compresión y desplazamiento inferior de la vejiga.

Revisión del tema

Mismo paciente que el caso anterior. RM. Izquierda coronal T1 fat sat con gadolinio, derecha sagital T1 fat sat con gadolinio.

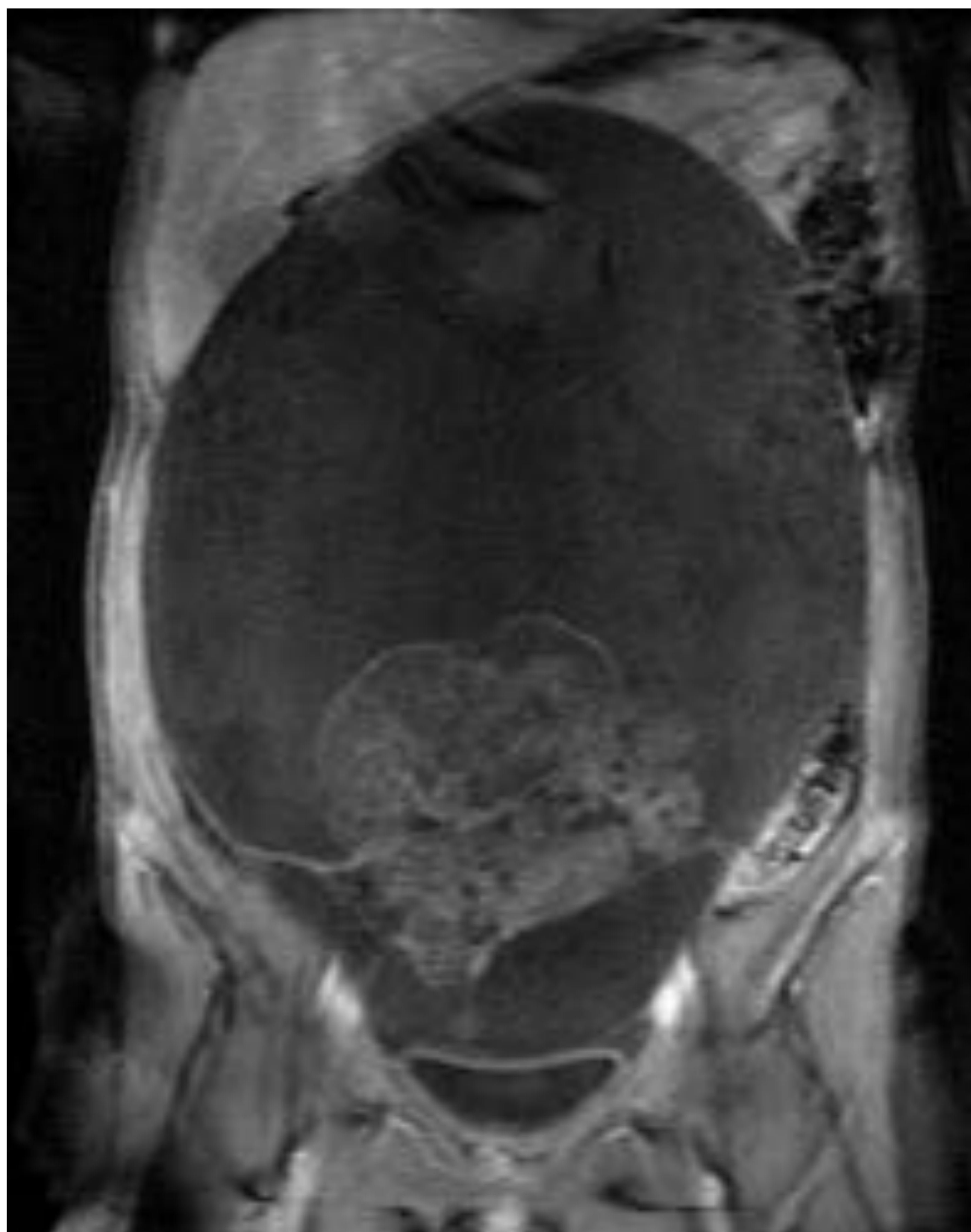
La tumoración presenta una cápsula periférica bien definida con realce tras la administración de contraste. Así como un polo sólido que se localiza en su vertiente inferior y lateral derecha, con componente graso.



Revisión del tema

TERATOMA INMADURO

- 10-20% de las neoplasias malignas del ovario.
- Edades entre 10 y 20 a con una media de 17a.
- Comportamiento más agresivo y peor pronóstico que el teratoma maduro.
- Niveles de AFP elevados (33-65%).
- Normalmente unilateral (aunque puede coexistir con un teratoma maduro contralateral) grande y predominantemente sólido con calcificaciones dispersas y focos puntiformes de grasa.
- A.P: Tejidos embrionarios inmaduros mezclados con tejido maduro derivados de las 3 capas germinales.



Revisión del tema



Teratoma inmaduro. RM.

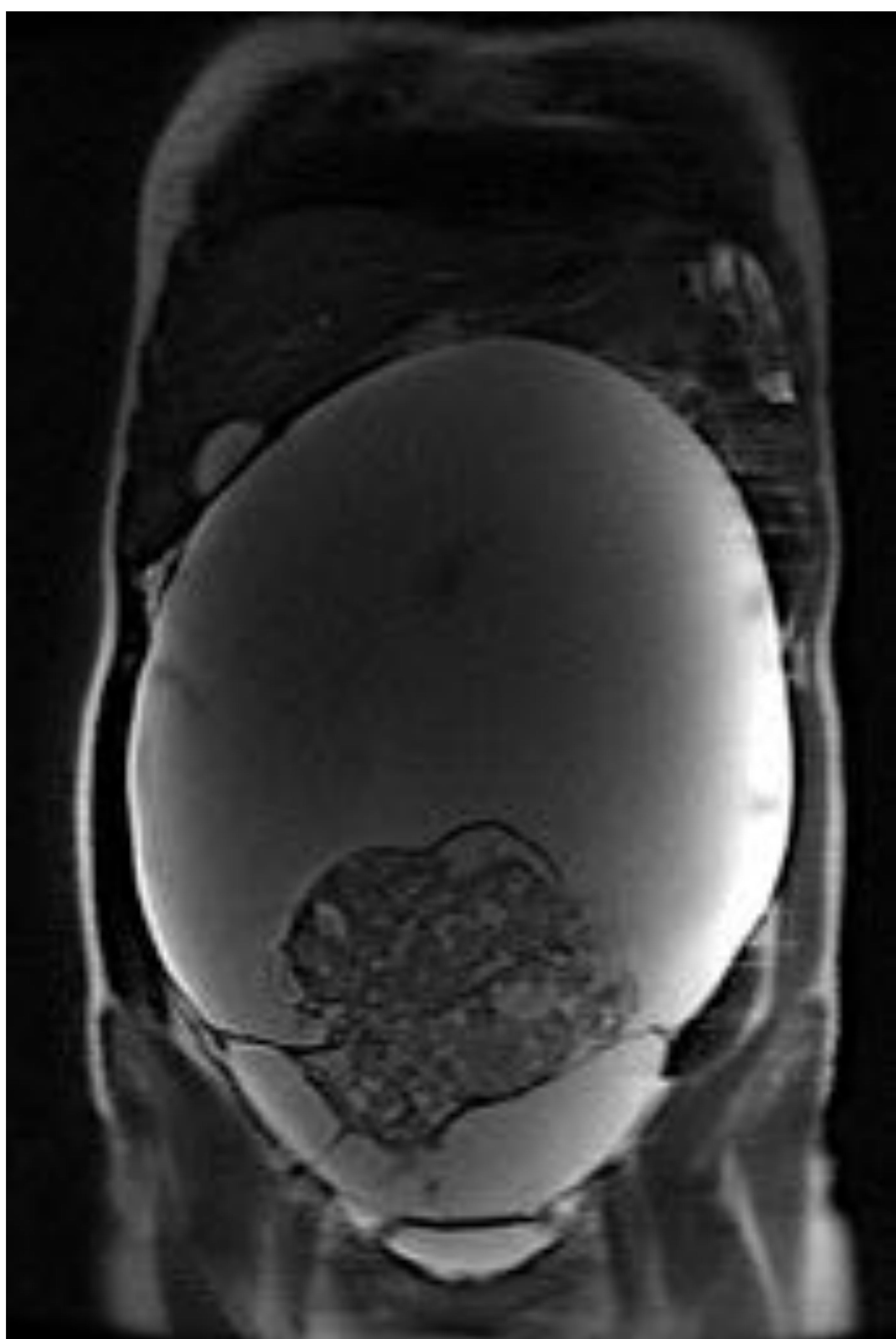
Arriba sagital T1 fat sat con gadolinio, abajo sagital T2.

Gran masa de predominio quístico que ocupa la región abdomino-pélvica, la cual presenta un polo sólido y septos en su vertiente inferior. En dicho polo sólido presencia de componente graso.

Tras la administración de contraste intravenoso escasa captación del mismo.



Revisión del tema



Mismo paciente que el caso anterior. RM. Arriba coronal T2, abajo axial T2.



Revisión del tema

DISGERMINOMA

- Tumor maligno más común en adolescentes (15-19)
- Asociado con disgenesias o gónadas anormales.
- LDH para el diagnóstico y seguimiento postquirúrgico, Beta-hCG (raro).
- Se origina de células germinales indiferenciadas y es idéntico al seminoma testicular.
- Masa sólida bien encapsulada, multilobulada y separada por septos fibrovasculares, puede tener quistes, calcificaciones, necrosis y hemorragia focal. Septos hipointensos en T2 y realzan con contraste.
- Es altamente radiosensible. Buen pronóstico.



Revisión del tema

TUMOR DEL SACO VITELINO

- Raro, agresivo y con pico de edad a los 19a.
- Se caracteriza por crecimiento rápido y extensión a la cavidad peritoneal, presentando también metástasis hematógenas.
- AFP para el diagnóstico y seguimiento.
- Gran masa heterogénea con hemorragia y necrosis interna y ascitis asociada. En RM realce de los componentes sólidos.
- Pensar en él, en pacientes jóvenes con masa ovárica de predominio sólido y aumento de AFP.

Revisión del tema

CARCINOMA EMBRIONARIO

- Raro y altamente maligno, media de edad: 14a.
- En el 60% de los casos presenta precocidad sexual o irregularidad menstrual relacionada con la secreción de beta-hCG. Tumor también productor de AFP. (ambas para diagnóstico y seguimiento).
- Masa abigarrada de predominio sólido con extensas áreas de hemorragia y necrosis y espacios quísticos de material mucoide.
- Histológicamente aparece mezclado con otros tipos de células germinales malignas. El carcinoma embrionario puro es extremadamente raro.

Revisión del tema

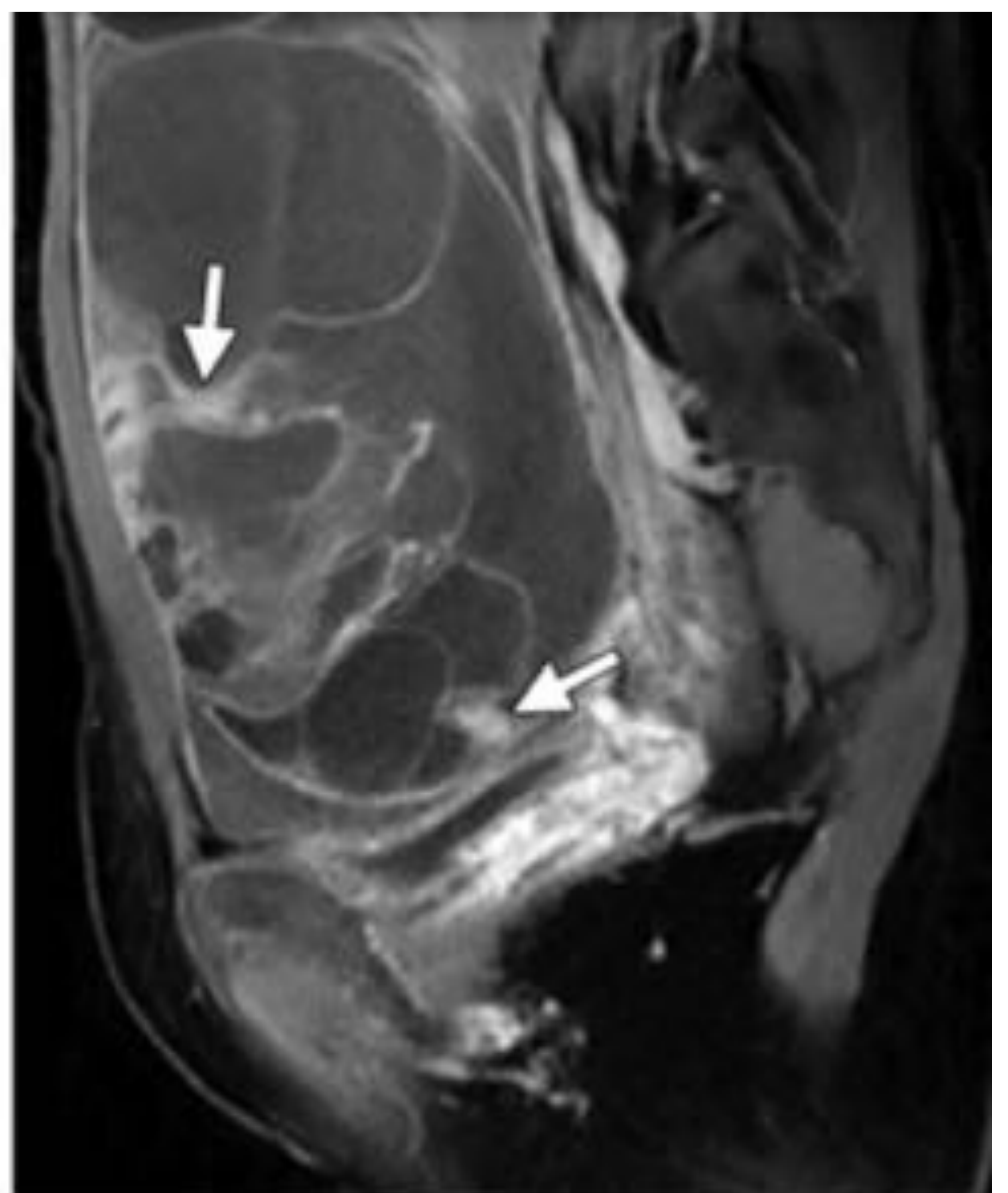
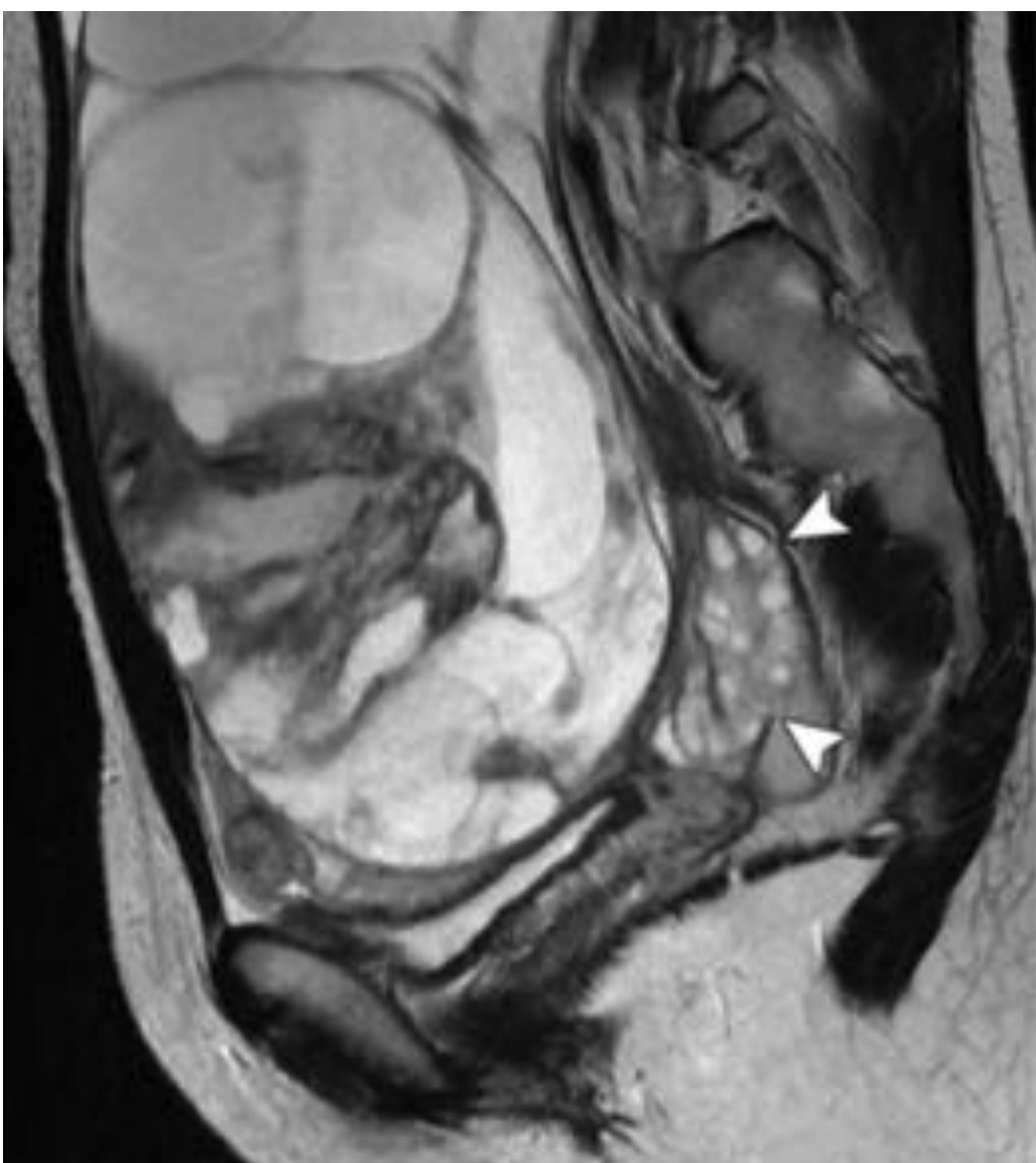
TUMORES DEL EPITELIO ESTROMAL

- 15-20% de los tumores pediátricos. Raros antes de la menarquia porque la estimulación hormonal desencadena su desarrollo. Buen pronóstico.
- Los subtipos más típicos son los mucinosos y serosos.
- Según su histología y comportamiento clínico se clasifican en:

BENIGNOS (cistoadenoma)	BORDERLINE	MALIGNOS
Quísticos (uni/multilocular)	Proyecciones papilares	Masas complejas
Pared o septos degados	—	Pared o septos gruesos e irregulares
No porción sólida intraquística	Pueden evolucionar a malignos	Componentes sólidos con necrosis

Revisión del tema

- Cistoadenocarcinoma mucinoso. RM. izquierda: El T2 sagital muestra una gran masa quística multilocular con septos engrosados o irregulares y múltiples lóculos con intensidad de señal variable. El ovario contralateral es normal. Derecha: El T1 sagital con gadolinio muestra realce de los componentes de tejidos blandos y septos gruesos en la masa.



Revisión del tema

TUMORES DEL ESTROMA Y DE LOS CORDONES SEXUALES

- Están compuestos por combinaciones de células de la granulosa, células de la teca, células de Leydig, células de Sertoli y fibroblastos del estroma original.
- Son el 10-20% de todo los tumores ováricos pediátricos; más en niñas < de 15a.
- Estos tumores están clasificados en 4 tipos: tumores de células del estroma y la granulosa, tumores de células del estroma y de Sertoli, mixtos o de tipos celulares no clasificados y tumores de células esteroideas.
- La importancia clínica y diagnóstica radica en su actividad hormonal: tumores de células granulosa y tecomas → estrógenos, y tumores de células de Sertoli-Leydig → actividad androgénica.

Revisión del tema

TUMOR DE CÉLULAS DE LA GRANULOSA

Los tipos juveniles constituyen sólo el 5%. Pico 13 años.

- El 80% presenta pubertad precoz por secreción de estrógenos. Raramente produce andrógenos con virilización secundaria.
- Se asocia con torsión y ruptura ovárica. Se ha encontrado en niños con enfermedad de Ollier y sd. de Maffucci.
- Inhibina para diagnóstico y seguimiento.
- Masa multiquística unilateral con porción sólida y septos irregulares. Apariencia esponjiforme en T2. Alta señal en T1 por hemorragia.

Revisión del tema

TUMOR DE CÉLULAS DE SERTOLI-LEYDIG

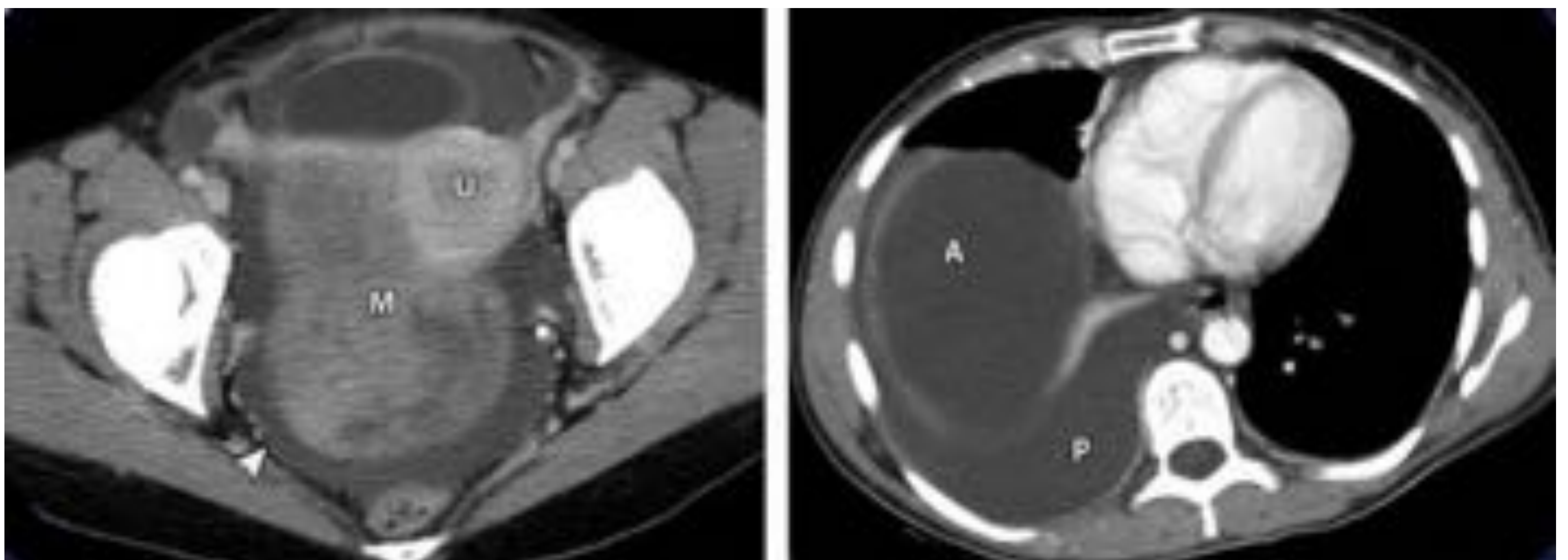
- Muy raro, suele ocurrir en mujeres < 30 años con un pico a los 14 años. Buen pronóstico.
- Aprox. el 30% están asociados con actividad androgénica.
- Histológicamente el tumor se clasifica en bien, moderado o pobremente diferenciado, los dos últimos pueden aumentar la AFP sérica.
- Masa predominantemente sólida con quiste periférico o intratumoral o masa quística con una porción sólida.

Revisión del tema

TECOMA-FIBROMA

- < 2% de los t. ováricos, la mayoría benignos.
 - Tecoma: células de la teca que contienen lípidos y fibroblastos. 50% estrogénicos.
 - Fibroma ovárico: rara vez hormonales.
- Calcificaciones. Hipointensos en T1 y T2 por el colágeno. Áreas hiperintensas dispersas por edema o degeneración quística. Con ascitis y derrame pleural en el sd de Meigs.
- Tumor estromal esclerosante: 13a. A veces estrogénico y rara vez androgénico. Masa sólido-quística circunscrita con edema central o degeneración mucoide. Realce periférico centrípeto.

Sd de MEIGS



Revisión del tema

MISCELÁNEOS

GONADOBLASTOMA

- Aparece en gónadas disgenéticas en pacientes con cromosoma Y pero también en pacientes con cariotipo femenino normal.
- Aunque es de predominio benigno se asocia con TCG malignos en un 25-50% (disgerminoma).
- Pubertad precoz y virilización por secreción de estrógenos y andrógenos.
- Tumor pequeño y difícil de detectar, de apariencia sólida, con calcificaciones moteadas o puntiformes. 30-40% bilaterales. Buen pronóstico.

Revisión del tema

LINFOMA-LEUCEMIA

- Raro, < 2% de los tumores pediátricos.
- Es una manifestación local de una enfermedad sistémica.
- Masa predominantemente sólida, uni o bilateral con realce homogéneo tras contraste. Pueden verse pequeños quistes en la periferia o porción sólida que corresponden con folículos ováricos preservados.
- La afectación leucémica tiende a aparecer hipointensa en T2 (mieloperoxidasa).

Conclusiones

Los tumores ováricos en la edad pediátrica poseen formas histológicas diferentes a los de la edad adulta y una clínica inespecífica que hace que las técnicas de imagen jueguen un papel fundamental en el diagnóstico, seguimiento y manejo terapéutico.

Bibliografía

- → Review of Ovarian Tumors in Children and Adolescents: RadiologicPathologic Correlation RadioGraphics 2014; 34:2039–2055.
- → Imaging findings of complications and unusual manifestations of ovarian teratomas. RadioGraphics 2008;28(4): 969–983
- → CT and MR imaging of ovarian tumors with emphasis on differential diagnosis. RadioGraphics 2002;22(6):1305–1325
- → Imaging evaluation of ovarian masses. RadioGraphics 2000;20(5): 1445–1470.
- → Clinical Syndromes Associated with Ovarian Neoplasms: A Comprehensive Review. RadioGraphics 2010; 30:903-919.