

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

**"TUMORES OVARICOS EN NIÑAS EN EL
HOSPITAL NACIONAL DE HUEHUETENANGO"**

TESIS

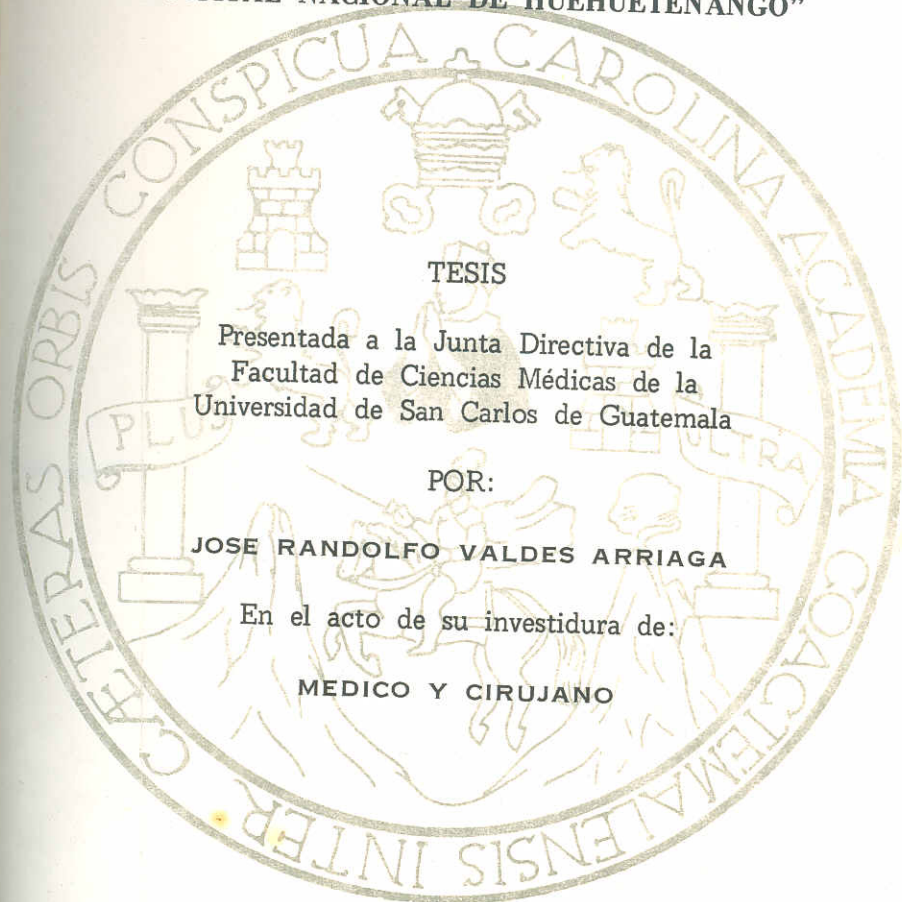
Presentada a la Junta Directiva de la
Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

POR:

JOSE RANDOLFO VALDES ARRIAGA

En el acto de su investidura de:

MEDICO Y CIRUJANO



INDICE

- I. INTRODUCCION
- II. OBJETIVOS
- III. HIPOTESIS
- IV. MATERIAL Y METODOS
(Cuadro No. 1)
- V. TUMORES OVARICOS EN NIÑAS
- VI. PRESENTACION DE RESULTADOS
- VII. CONCLUSIONES
- VIII. RECOMENDACIONES
- IX. BIBLIOGRAFIA

I INTRODUCCION

El presente estudio sobre tumores del ovario en niñas, se realizó en el Hospital Nacional de Huehuetenango, durante un período de 10 años comprendidos de enero de 1968 a diciembre de 1977. Durante el cual se reportaron únicamente 4 casos en niñas menores de 13 años; sobre un total de 112 casos.

Dicho estudio nació de la inquietud de conocer y analizar la incidencia de los mismos, la problemática diagnóstica y su tratamiento a nivel de un hospital departamental.

Se persigue con el mismo llamar la atención del médico general hacia la búsqueda de dicha patología y su tratamiento adecuado cuando se descubra.

II OBJETIVOS

1. Determinar la incidencia de tumores del ovario en niñas del departamento de Huehuetenango
2. Determinar el tumor ovárico más frecuente en dicha población
3. Conocer el grado de dificultad diagnóstica que los mismos representan para el médico general
4. Despertar el interés hacia la búsqueda de tumores ovácos en niñas.

III HIPOTESIS

La incidencia de los tumores del ovario en niñas es baja, como lo reportado en otras series, para el Hospital Nacional de Huehuetenango.

Sólo en un 10o/o de los casos se hace el diagnóstico correctamente.

Los tumores de células germinativas son los más frecuentes en la niñas.

IV MATERIAL Y METODOS

Se estudio la morbilidad general, del hospital Nacional de Huehuetenango; para determinar el número de tumores del ovario que se diagnosticaron en dicho centro, durante el período comprendido de Enero de 1968 a Diciembre de 1977. Se revisaron las Historias Clínicas y los Informes anatomopatológicos de las niñas que presentaron dicha patologia; desde su nacimiento hasta trece años inclusive.

Se utilizó la clasificación histológica de tumores ováricos propuesta por la Organización Mundial de la Salud (OMS); para agrupar los tumores ováricos encontrados en el presente estudio (Cuadro No. 1).

CUADRO No. 1

TUMORES OVARICOS EN NIÑAS CLASIFICACION HISTOLOGICA DE TUMORES OVARICOS, HECHA POR LA ORGANIZACION MUNDIAL DE LA SALUD

- A. Tumores epiteliales comunes
 - 1. Seroso
 - 2. Mucinoso
 - 3. Endometriode
 - 4. De células claras (mesonefroide)
 - 5. De Brenner
 - 6. Mixto
 - 7. Indiferenciado
 - 8. No clasificados
- B. Tumores del estroma de cordones sexuales
 - 1. Tumores de células de granulosa y del estroma
 - a) Tumor de células de granulosa
 - b) Grupo tecoma-fibroma
 - 1. Tecoma
 - 2. Fibroma
 - 2. Androblastomas: tumores de células de Sertoli-Leydig
 - 3. Ginandroblastomas
 - 4. No clasificados
- C. Tumores de células lipoides
- D. Gonadoblastomas
- E. Tumores de células germinativas
 - 1. Disgerminoma
 - 2. Tumor del seno endodérmico
 - 3. Carcinoma embrionario
 - 4. Poliembrioma
 - 5. Coriocarcinoma
 - 6. Teratomas
 - a) Teratoma inmaduro
 - b) Teratoma maduro
 - c) Tumores monodérmicos y especializados

7. Formas mixtas

F. Trastornos "canceriformes"

G. Tumores metastáticos secundarios

TUMORES OVARICOS EN NIÑAS

Ginecólogos y cirujanos raras veces son llamados a tratar tumores ováricos en niñas(4). En general son benignos, correspondiendo la mayor parte a teratomas benignos o quistes dermoides(3). Los tumores malignos del ovario en la infancia son poco frecuentes y la mayoría son del tipo de células germinativas(15).

Las neoplasias ováricas que aparecen en niñas tienen características especiales en cuanto a su rareza, en que son terriblemente mortales cuando son malignos; y también por haber controversia en cuanto a su tratamiento(3). En las niñas son la neoplasia ginecológica más frecuente(13). La rareza de los tumores ováricos en niñas y adolescentes no permite al médico entrar en detalle en cuanto a los problemas específicos que son inherentes a las características clínicas histopatológicas de estas neoplasias, que difieren en algunos aspectos de las que aparecen en la población de mujeres adultas.

FRECUENCIA

Robles y colaboradores citan una incidencia, para Guatemala; de 1,48 por 100 de tumores ováricos en niñas en relación a los tumores ováricos en general(13). Adelman citan una incidencia de 27 por 100,000 admisiones o 68 por 100,000 operaciones(1).

Breen cita una incidencia de 1 por 100 de todas las neoplasias malignas entre 0 y 17 años; además en una recopilación de nueve series sobre lesiones ováricas en niñas, 36 por 100 no fueron neoplasicas, esto es, "Fisiológicas", y 64 por 100 fueron neoplasias verdaderas, benignas y malignas(3).

Los tumores de células germinativas predominan en todos los grupos de edad y explican, en promedio, 60 por 100 de las

neoplasias ováricas en niñas y adolescentes, lo cual contrasta notablemente con una frecuencia de 20 por 100 de tumores similares en la adulta (3).

Cualquier tipo de agrandamiento ovárico es muy raro en la lactancia y casi todos incluyen quistes no neoplásicos (3,13). En la lactancia, los tumores de células germinativas y los originados en el estroma de los cordones sexuales, explican 5 y 10 por 100 de las lesiones ováricas, respectivamente (3). Al avanzar la edad, aumenta en frecuencia los tumores del estroma de cordones sexuales y de origen en el epitelio común, en especial después del comienzo de la menarquía (3,11,12). El grupo de edad de 10 a 14 años los tumores del estroma de cordones sexuales explican 5 a 10 por 100, y los del epitelio común, en promedio, 25 por 100 de las neoplasias ováricas (3). Después de la pubertad el equilibrio sigue desviándose hacia una preponderancia de lesiones citoadenomatosas, serosas y mucinosas, que, si consideramos todos los grupos de edad, explican 70 por 100 de tumores ováricos (3).

En una revisión de 14 series sobre tumores en niñas, 17 por 100 ocurrieron entre el nacimiento y los cuatro años de edad, 28 por 100 de los cinco a nueve años y 55 por 100 de los 10 a los 14 años (3).

La frecuencia de tumores en la niña es baja, pero el grado de malignidad es asombroso cuando se compara con los tumores ováricos de la adulta. En el grupo de niñas premenárquicas, 22 a 55 por 100 de los tumores de ovario son malignos (3,11).

DIAGNOSTICO

El diagnóstico de lesiones ováricas en la niña es elusivo, básicamente por su escaso número, poca sospecha por parte del médico, y un grupo engañoso de síntomas característicos de otras entidades patológicas más comunes (3). La frecuencia señalada de diagnóstico exacto va de 36 a 63 por 100 (3,11).

El diagnóstico más frecuente es la apendicitis aguda (3,4). En un grupo de 728 niñas y adolescentes operadas por apendicitis aguda, en 2 por 100 se apreció una lesión primaria en el ovario (1). En las niñas con enfermedad ovárica, se hizo un diagnóstico incorrecto de apendicitis aguda en 9 a 54 por 100 (1,3,11). En casi todos los casos en que hay síntomas que remeden apendicitis en que también hay enfermedad del ovario, también aparece un vólvulo en el anexo derecho (3).

Lindfors señala la demora en cuanto a diagnóstico; de tres a cuatro meses, desde que son vistas la primera vez hasta que el diagnóstico es hecho (4). Las posibilidades de diagnóstico diferencial en niñas con una masa abdominal o dolor, incluirán riñones poliquísticos, neuroblastoma y tumor de Wilms. Otros trastornos por excluir son de índole renal, como tumor o quiste en riñón, quiste del uraco, nefrolitiasis y cólico renal, hidronefrosis, distensión vesical y riñón pélvico, gastrointestinales, como invaginación, abceso apendicular, víscera hueca, quiste mesentérico o hepático, hepatoma y quiste de vías biliares; genitales, como hidrosalpinx, hematosalpinx, piosalpinx, hematometra o hematocolpos, hidrometrocolpos y quiste paraovárico, y por último, hematomas retroperitoneales, sarcomas, ascitis y embarazo (3).

Las técnicas de laboratorio y radiológicas son esenciales, aunque a menudo no aportan datos útiles. Es útil una radiografía "de exploración" del abdomen, y puede indicar la presencia de zonas densas en tejidos blandos, obstrucción intestinal, nefrolitiasis y calcificación tumoral (3). Está última es casi exclusivamente un signo de los teratomas, de los cuales 40 a 72 por 100 están calcificados ya en la niñez (1,3,4,11). La exploración radiológica de torax puede sugerir metástasis o un síndrome de Meigs-Demon. La pielografía intravenosa o una enema de bario suelen ser útiles en una situación subaguda o crónica, para excluir lesiones primarias de vías urinarias o gastrointestinales, o al indicar su desplazamiento secundario a presión extrínica. Por medio del

ultrasonido puede diferenciar entre una lesión sólida y quística, método que suele ser útil. La estimación de la edad ósea, la práctica de frotis de material vaginal y mediciones hormonales pueden ser útiles en situaciones de pubertad precoz isosexual o heterosexual. La alfa-fetoproteína en suero puede aumentar en los carcinomas embrionarios y tumores del seno endodérmico (2,3). El aumento en los niveles de gonadotropina coriónica se observa en los coriocarcinomas no gestacionales (3).

Efectuado el diagnóstico Wollner y Col., proponen una nueva clasificación de tumores malignos del ovario en niñas (15) (Cuadro No. 2).

CUADRO No. 2

CLASIFICACION DE TUMORES OVARICOS EN NIÑAS

Grupo	Extensión de la enfermedad
I	Limitado a un ovario, lavado peritoneal negativo.
II	Limitada a un ovario y ganglios paraorticos ipsilaterales tomados. Tumor ovárico primario sin extensión pélvica, con o sin ganglios paraorticos tomados. Lavado peritoneal negativo.
III	Extensión pélvica, ganblios mesentéricos y paraorticos, pared abdominal, peritoneo, diafragma, hígado, y otros órganos de la cavidad abdominal.
IV	Metástasis a distancia (pulmones, huesos, cerebro, ganglios periféricos).

CUADRO CLINICO

La presentación clínica de estos tumores incluyen los siguientes signos y síntomas: a) dolor abdominal bajo, vagamente localizado pero generalmente en el lado de la lesión b) usualmente el dolor es agudo, como calambre, y asociado con náuseas y vómitos intermitentes; c) hay generalmente febrícula, a no ser que haya necrosis o formación de absceso; y d) una leucocitosis mayor de la que se observa en la apendicitis aguda no complicada (7).

Los síntomas guardan relación con la rapidez de crecimiento del tumor, sitio, grado de "malignidad", tipo histológico, actividad endocrina, edad de la mujer y complicaciones (3).

El ovario, como órgano embrionario que ha emigrado desde la zona de T10, tiene una situación característicamente abdominal y desciende en la pubertad al interior de la pelvis ósea. Por esta razón, casi todos los tumores ováricos tendrán la forma de masas abdominales en la niña de corta edad (3).

El síntoma más común que tienen estas pequeñas es el dolor abdominal (3). Que Breen y Col., citan una frecuencia de 57.9 por 100. Por las razones anatómicas citadas, el dolor en la niña de menor edad es clásicamente periumbilical. El dolor en el cuadrante del mismo lado de la lesión aparece en adolescentes de 10 a 15 años de edad (3,6).

Ein subdivide el dolor en tres categorías temporales: agudo, subagudo y crónico (6). El dolor agudo hace que se intervenga quirúrgicamente en menos de 48 horas. El dolor subagudo comprende síntomas que se extienden desde los dos a siete días antes de la intervención quirúrgica. Los síntomas subagudos y crónicos se caracterizan por crisis recurrentes de molestias intensas o dolor menos intenso pero persistente.

Múltiples factores etiológicos explican el síntoma dolor, y la forma aguda suele ser resultado de torsión del tumor. Se ha sugerido que el sitio abdominal de estos tumores da por resultado alargamiento del pedículo ovárico, y predispone a torsión de los anexos (7). La frecuencia de torsión en los tumores ováricos va de 18.5 a 71 por 100 (3,11), y 30 por 100 de los teratomas típicos benignos muestran este tipo de ataque y explican 66,7 por 100 de todos los tumores con torsión (10,11).

El dolor abdominal en ausencia de torsión a menudo se relaciona con estiramiento del peritoneo por la masa, el cual se extiende más allá de los límites de la cavidad pélvica o abdominal de la niña. Otros factores que contribuyen son cólico intestinal, distensión o irritación vesical, peritonitis, hemoperitoneo, presión en órganos vecinos y adherencias.

El signo de hinchazón en abdomen o palpación de una masa abdominal, aparece prácticamente con igual frecuencia que el dolor en abdomen (3). Según Grossman y Col., el 50 por 100 de las pacientes tienen masa abdominal o pélvica palpable (7). La presencia de masa abdominal es más común en las pacientes de más corta edad por razones anatómicas citadas con anterioridad (3). También hay mayor posibilidad de que los tumores malignos se palpen en la zona abdominal, en comparación con las lesiones benignas (6).

PUBERTAD PRECOZ

Los tumores ováricos del grupo de estroma de cordones sexuales pueden acompañarse de pubertad precoz isosexual. La pubertad precoz constitucional o idiopática se caracteriza por desarrollo ovárico hacia la madurez, ovulación y aumento de los niveles de hormona sexuales, y explican el 90 por 100 de los casos. La variedad gonadal de la pubertad precoz isosexual suele abarcar falta de ovulación o inactividad o supresión del ovario adyacente, y con frecuencia niveles hormonales ováricos normales.

Entre los tumores que causan este tipo de pubertad precoz isosexual gonadal están los de tumores mixtos de células de granulosa y teca, y los coriocarcinomas que nacen de células germinativas.

En promedio, 5 por 100 de las niñas que muestran pubertad precoz isosexual tienen tumores o quistes ováricos (1). En niñas menores de nueve años de edad con lesiones ováricas, 20 por 100 pueden mostrar síntomas de características sexuales secundarias tempranas (11). Los signos de pubertad precoz isosexual aparecieron en 4.8 a 16 por 100 de las niñas con tumores ováricos per se (1,6,11) y 8.3 a 20 por 100 de las neoplasias ováricas combinadas y quistes no neoplásicos (1).

Los signos clínicos de pubertad precoz isosexual incluyen menarquía, telarquía y pubarquía. En general 70 por 100 de las niñas muestran desarrollo prematuro de las mamas o hiperpigmentación areolar, 57 por 100 crecimiento del vello axilar y púbico, 41 por 100 salida de sangre por vagina o "manchado", 11 por 100 agrandamiento vulvar y 2 por 100 clitoromegalia (1,11); en niñas con tumores o quistes ováricos acompañados de estos cambios.

Los tumores originados del estroma del cordón sexual o de células germinativas, por lo regular se acompañan de los cambios físicos característicos de la pubertad precoz isosexual (1,6,11). En los tumores de células germinativas debe estar presente un componente "mixto" productor de gonadotropina coriónica, pues los tumores puros de células germinativas distintos de los coriocarcinomas son endocrinológicamente inactivos (3).

El índice global de malignidad en lesiones ováricas que contribuyen a pubertad precoz es de 50 a 60 por 100 en casi todas las series, y una frecuencia publicada de 36 por 100 de cáncer en 11 pacientes con lesiones endocrinológicamente

activas (1).

Si un tumor ovárico tiene el tamaño suficiente para causar una alteración endocrina, debe ser detectable en forma de masa abdominal o pélvica, y palpable (3,6,11).

En términos generales, los niveles de hormona en orina no fueron útiles para confirmar el origen ovárico de la pubertad precoz (1). Las excepciones notables incluyen niveles extraordinariamente elevados de gonadotropina coriónica humana, que aparece en los coriocarcinomas primarios. Los frotis vaginales suelen ser positivos en cuanto al mayor efecto estrogénico, incluso en ausencia de un incremento en los metabolitos estrogénicos en la orina (3).

QUISTES NO NEOPLASICOS

A pesar de que las lesiones no neoplásicas del ovario representan entidades benignas, pueden producir manifestaciones clínicas importantes, con base en las alteraciones endocrinas coexistentes y el tamaño, que justifican su diferenciación de las neoplasias ováricas verdaderas. El diagnóstico preciso disminuirá la intervención quirúrgica que rara vez está indicada, y cuando es necesaria, debe ser conservadora (3).

La frecuencia de quistes no neoplásicos es, en promedio, 35 por 100 de todas las lesiones ováricas extirpadas por cirugía en niñas y adolescentes, con límites de 5.3 a 66.2 por 100 (1,6,11).

No es raro que en niñas y lactantes aparezcan quistes, pues el aparato folicular del ovario en desarrollo puede ser hiperactivo. Se ha señalado, sólo en neonatas, 54 quistes (3,13). Se ha dicho que las gonadotropinas maternas y desequilibrios en la fisiología de hipófisis y ovario son algunos de los factores etiológicos. Breen señala que al valorar 171 autopsias de lactantes

y niñas, se observó que 25 por 100 de los ovarios eran poliquísticos y más de 50 por 100, en el corte sagital, incluyeron quistes foliculares visibles a simple vista (3).

El curso clínico de casi todos los quistes no neoplásicos es asintomático, pero cuando aparecen los síntomas se observa dolor progresivo y recidivante en abdomen en 75 por 100 de las veces, y suele coexistir con vólvulo (3).

En promedio, la mitad de los quistes no neoplásicos son de tipo folicular (3,11). Los quistes simples, probablemente también de origen folicular, los quistes de cuerpo amarillo y quistes paraováricos, comprenden el resto de los casos. El tamaño va de 5 a 25 cm., y en promedio, es de 9 cm. Se han señalado muertes y se han atribuido a la anestesia y a la operación quirúrgica, o secundarias a complicaciones por rotura o torsión (3).

TUMORES DE CELULAS GERMINATIVAS

El tumor más común en personas menores de 20 años de edad es el que nace en células germinativas. Ello disminuye al avanzar la edad y explica sólo 20 por 100 de los tumores ováricos en la población de adultas (5). El grado de malignidad también disminuye al avanzar la edad, lo cual refleja una tendencia cronológica de diferenciación histológica progresiva. Los tumores embrionarios y del seno endodérmico, si bien raros, son más comunes en la joven, en tanto que los tumores mixtos de células germinativas aparecen en edad ulterior, seguido por los que muestran diferenciación parcial y por último, los teratomas maduros (3). Christopher señaló un índice de 33 por 100 de malignidad en personas menores de 18 años de edad (5), en comparación con un índice menor de 2 a 6 por 100 en personas mayores de 18 años (3).

Teratoma Quístico y Sólido Maduro

El Teratoma maduro comprendió 38.6 por 100 de las neoplasias ováricas en niñas, y 57.4 por 100 de los tumores de células germinativas en este grupo etario. Los límites cronológicos van de tres meses a 19 años, y el promedio de edad en el momento del diagnóstico fue de 15 años (3,11).

El vólvulo puede aparecer en 30 a 40 por 100 de los casos (11), y el síntoma más común es el dolor en el abdomen (10). Aproximadamente la mitad de los teratomas se descubren accidentalmente en el momento de una intervención quirúrgica por causas distintas, o por los estudios radiológicos del abdomen (3). Casi todas las series señalan que el 50 por 100 de los teratomas muestran signos radiológicos que denotan su presencia (10).

En el examen a simple vista el teratoma maduro es pesado, lobulado y por lo regular quístico (3). El teratoma sólido benigno representa una clasificación separada del teratoma quístico (o dermoide), pero en este estudio se incluyen juntos, pues casi todas las referencias bibliográficas no establecen una diferenciación entre los dos. En niñas casi todos son unilaterales y las cifras de bilateralidad en ellas van de 0 a 9 por 100 (3,10). El diámetro promedio es de 10 cm., con límites de 3 a 23 cm (3). Al examinar la superficie de corte del quiste no se aprecian excrescencias papilares, si bien un "tapon" dérmico por lo regular sobresale en el interior y contiene la mayor parte de los tejidos presentes, en medio de pelo y material sebáceo. En el examen histológico invariablemente aparecen elementos ectodérmicos y mesodérmicos, y con menor frecuencia aparecen derivados endodérmicos (3,15). La frecuencia señalada de los componentes del teratoma maduro es: piel y faneras 97 por 100; tejido subcutáneo, 90 por 100; elementos gliales, 80 por 100; epitelio de vías respiratorias, 49 por 100; músculo liso, 46 por 100; hueso, 36 por 100. Tejidos que en forma notable no aparecen

son: Hígado, pulmón, páncreas, riñón, retina y suprarrenales. En 46 por 100 de los casos hay respuesta lipogranulomatosa con formación de células gigantes (3).

En la niña no se ha observado degeneración maligna en un teratoma maduro, aunque en adultas se ha señalado una frecuencia de 0.8 a 1.7 por 100. El tratamiento incluye la extirpación de los quistes ováricos, con conservación de la mayor parte de tejidos ováricos posible. Si no hay agrandamiento ni irregularidad en el ovario contralateral no se recomienda la extirpación de una cuña, o seccionar en forma bivalva el ovario contrario. Se necesita la extirpación del ovario en situaciones de torsión o rotura (3).

Teratoma Inmaduro

El teratoma inmaduro comprende 7.4 por 100 de las neoplasias ováricas en niñas y 11 por 100 de tumores de células germinativas. El teratoma inmaduro que también ha recibido los nombres de teratocarcinoma, teratomas sólido, teratoblastoma, dermoide maligno, embrioma y teratoma embrionario, aparece en niñas de 14 meses a 17 años de edad promedio es de 11 años (3). Los síntomas y signos radiológicos son semejantes a los del teratoma maduro, si bien el curso clínico es distinto por ser un tumor fuertemente maligno. Con gran frecuencia un teratoma inmaduro en ausencia de metástasis o extensión macroscópica, es casi idéntico a un teratoma maduro. Estos tumores malignos tienden a ser unilaterales, encapsulados y "tachonados" con componentes sólidos y quísticos. El diámetro promedio es de 17 cms. y los límites señalados, de 7 a 28 c., (3).

En el estudio histológico se aprecia una gran variedad de formas tisulares con diversos grados de diferenciación, que por lo regular se asemejan a los tejidos embrionarios en diferentes etapas de desarrollo. La pauta más frecuente es la de estroma celular indiferenciado con disposición laxa, a menudo con estructuras

nerviosas inmaduras (3).

El pronóstico en este tumor no puede basarse en su imagen histológica, si bien se ha intentado correlacionar el "grado" histológico del tumor, con la supervivencia (3,11). El crecimiento y las metástasis rápidas, incluso en lesiones perfectamente encapsuladas (etapa I o grupo I), dan por resultado un índice de mortalidad de 75 por 100, aproximadamente (3).

El tratamiento en la etapa primera es la salpingoovariectomía. Extirpar los anexos contrarios y el útero probablemente no mejore la supervivencia. Se recomienda la histerectomía total, la salpingoovariectomía bilateral, y la extirpación del epiplón, cuando sean técnicamente posibles, si existen extensiones o metástasis (3,15). Los teratomas inmaduros son radiorresistentes, pero se ha señalado aumento en la supervivencia con un tratamiento triple que consiste en vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida (v-A-C) o bien actinomicina-5-fluorouracilo y ciclofosfamida (Act-Fu=Cy) (3,15).

En ocasiones los tumores con implantes peritoneales, que representan tejido glial diferenciado, han sido curados al eliminar el tumor primario, lo cual dio como resultado la resolución ulterior de las lesiones peritoneales (3).

DISGERMINOMA

Los disgerminomas comprenden 16 por 100 de los tumores de células germinativas, y 11 por 100 de todos los tumores ováricos en niñas. La edad en el momento del diagnóstico va de siete meses a 19 años, con un promedio de 12 a 14 años (3).

La mayor parte de los disgerminomas en niñas aparecen como un aumento indoloro del volumen de abdomen, percibido por la madre o la propia pequeña. El disgerminoma puro es endocrinológicamente inactivo, pero se han señalado casos de

jovencitas pospuberales con amenorrea y clitoromegalia. En el 15 por 100 de los casos hay anormalidad menstrual y la menorragia es más común que la amenorrea. Los disgerminomas endocrinológicamente funcionales en realidad representan tumores mixtos de células germinativas con elementos corioepiteliomatosos funcionales no detectados (3).

A simple vista el disgerminoma es gris, sólido, liso o abollonado, y a menudo tiene una cápsula definida, la superficie del corte se ha descrito clásicamente como de consistencia blanda, homogénea, como parénquima cerebral. El tamaño del tumor va de 7 a 50 cms., con diámetro promedio de 17 cm. (3). Los disgerminomas pueden ser bilaterales en 5 a 20 por 100 de los casos (3,6).

En el examen macroscópico, en el disgerminoma se aprecian grupos perfectamente definidos de células vacuoladas, que en su morfología y características histoquímicas son semejantes a las propias células germinativas, separadas por bandas de tejido conectivo fibroso e infiltradas por linfocitos en número variable. En menos de 20 por 100 de los disgerminomas existen células gigantes de Langhans. Ningún factor histológico aislado puede guardar relación con el pronóstico, pero éste es más favorable en mujeres con reacción linfocítica o granulomatosa notable. Los signos aminosos incluyen atipia celular intensa, muchas imágenes de mitosis, y mezcla con algún tumor de células germinativas más maligno (3).

El tratamiento del disgerminoma distinto al de la etapa primera o grupo uno, es la histerectomía abdominal total, la salpingoovariectomía bilateral, y la extirpación del epiplón (3). El resultado de la radiación en la enfermedad recidivante o no extirpable es excelente, pues el disgerminoma es el más radiosensible de todos los tumores del ovario (3,15). El tratamiento en caso de una lesión localizada y encapsulada, sin ascitis y en que el líquido del lavado peritoneal no muestre

células neoplásicas (etapa 1a. o grupo 1), aún es punto de controversia, y algunos especialistas han recomendado cirugía radical y radiación sea cual sea la edad de la paciente o la extensión del tumor. Sin embargo, se acepta en la actualidad el tratamiento conservador, que incluiría salpingoovariectomía unilateral si el tumor está localizado encapsulado y si el material citológico del lavado peritoneal, de la biopsia cuneiforme del ovario contralateral no indica signos de neoplasia. En 27 a 38 por 100 de las pacientes tratadas por los métodos anteriormente señalados ha habido embarazo en etapa ulterior. Se ha dicho que aparecen recidivas tardías en 50 por 100 de las mujeres, incluso 34 años después del tratamiento. El índice de supervivencia que también incluyen mujeres con tumor residual o recidivante, es de 80 a 90 por 100 y 60 por 100 de las neoplasias recurrentes han sido curadas con radiación (3).

Carcinoma de Células Embrionarias

El carcinoma de células embrionarias explica el 6 por 100 de las neoplasias ováricas en niñas y 8 por 100 de todos los tumores de células germinativas. La edad de las niñas en el momento del diagnóstico es de 13 a 14 años, en promedio, con límites de 7 meses a 19 años (3). Los síntomas de manifestación inicial son muy breves y se caracterizan por dolor abdominal y progresivo, y una masa de tamaño creciente en el abdomen.

El diámetro promedio de estos tumores es de 16 cm, con límites de 4 a 30 cms. A simple vista el tumor de células embrionarias es un tumor blando, friable, de varios colores, como amarillo, rojo y gris, con una cápsula fina y una superficie lisa y a veces abollonada. Los espacios quísticos son a veces una característica constante, y suelen tener aspectos gelatinosos y zonas aisladas de hemorragia y necrosis (3).

En el examen histológico los carcinomas de células embrionadas, llamados tumores del saco vitelino o polivesciculares,

muestran una trama recitular laxa y grandes células poco diferenciadas, con citoplasma pálido y vacuolado (12). En ocasiones se observan células que sugieren aspecto epitelial, y forman masas sólidas papilares o irregulares. Entremezclados están espacios microquísticos y glóbulos intermitentes de hialina oesinófila (3).

El carcinoma embrionario es muy maligno y casi siempre causa la muerte de la niña. La diseminación metastática a peritoneo y retroperitoneo, pulmones, hígado, mediastino u otros órganos, suele haber ocurrido ya en el momento de la intervención inicial, lo cual impide toda consideración de tratamiento conservador. El potencial biológico de tumores se manifiesta en término de seis meses después de la terapéutica. La radioterapia es ineficaz, y la quimioterapia brinda sólo un incremento moderado de la supervivencia. (3).

Coriocarcinoma

El coriocarcinoma primario del ovario es raro y suele ser mortal. La supervivencia máxima señalada ha sido de ocho meses (3,15). En promedio, 0.6 por 100 de tumores de células germinativas son coriocarcinomas, y se supone que estas neoplasias son primarias solo en niñas prepuberales; y las que ocurren después de la menarquía suelen representar coriocarcinomas gestacionales que nacen en embarazos ováricos, coriocarcinomas metastáticos que surgen en una neoplasia primaria uterina o tubaria no diagnosticada (3).

El coriocarcinoma primario de manera clásica se considera mortal y resistente a todas las formas de tratamiento, pero en raras ocasiones su "equivalente gestacional" mejora con una combinación de actinomicina D, Metrotrexato y Cloranbucil (3).

Tumor de Células Germinativas Mixtas

El tumor de células germinativas mixtas comprende en promedio 4 por 100 de las neoplasias ováricas en niñas. El lapso en que suele aparecer es de 8 a 17 años de la vida, y su frecuencia máxima se observa a los 13 años (3). Los síntomas son variables y reflejan los diversos tipos de derivados de células germinativas que posiblemente formen el tumor mixto. La precocidad isosexual suele ser manifiesta si uno de los componentes es endocrinológicamente activo (3).

En el examen a simple vista los tumores son grandes y tienen signos morfológicos quísticos y sólidos. Los derivados más comunes de células germinativas son el carcinoma de células embrionarias (tumor de seno endodérmico), el coriocarcinoma, que explican 88 y 25 por 100, respectivamente, de los componentes mixtos de células germinativas, por lo regular en combinación con un disgerminoma (3).

El tratamiento y pronóstico de estas lesiones depende del potencial maligno del componente menos benigno del tumor. A la luz de la preponderancia de los carcinomas de células embrionarias en tumores germinativos mixtos, la muerte es la regla y el promedio de supervivencia es de 5.3 meses (3).

TUMORES DEL ESTROMA DEL CORDON SEXUAL

Los tumores del estroma según Breen y Col. (3), comprenden 12.6 por 100 de las neoplasias ováricas en niñas. Las lesiones funcionales (células de granulosa, mezclas de granulosa y teca, tecoma y androblastoma, etcétera), constituyeron 7 por 100 del total del promedio, y las formas endocrinológicamente inactivas (fibroma, fibrosarcoma, no clasificada, etcétera), abarcaron 5 por 100, en promedio (3).

TUMOR MIXTO DE CELULAS DE GRANULOSA Y TECA

Los tumores puros de células de granulosa comprende 3.3 por 100 de todas las neoplasias, y 26 por 100 de tumores de estroma de cordón sexual (3). Las neoplasias mixtas de células de granulosa y de teca representan 1 por 100 de todos los tumores, 8 por 100 de las lesiones de estroma en el grupo de niñas. Según Breen y Col. (3) 1.4 por 100 y 2.6 por 100, respectivamente, de tumores de células puras de granulosa y mixtas de granulosa y teca aparecieron en el primer decenio de la vida, y 4.2 por 100 y 7 por 100, respectivamente, surgieron en el segundo decenio (3).

En niña prepuberal el tumor mixto de células de granulosa y teca representa el tumor ovárico más común que causa precosidad isosexual gonadal (3,15); 40 por 100 de estos tumores en este grupo de edad produjeron signos de pubertad precoz isosexual (15). La jovencita púrpura puede manifestar hipermenorrea (75 por 100), amenorrea (25 por 100), ascitis (25 por 100), y aumento del volumen del abdomen (3).

En el examen a simple vista se aprecia que la lesión es unilateral (bilateral 2.5 por 100), encapsulada, de color blanquecino bronceado, con zonas de hemorragia y quística (15). Desde el punto de vista histológico el elemento de granulosa tiene características arquitectónicas en que se aprecian cordones unidos y disposiciones foliculares con diversas cantidades de tejido conectivo tecal. Suele haber un cuadro microfolicular, de manera clásica, que incluye cúmulos de células uniformes vacuoladas con citoplasma escaso, pliegue nuclear y tabiques fibrosos hialinos. Los cuerpos de Call-exner, de manera clásica, comprenden células de granulosa con núcleo central que rodea a un material espeso rosado, y si bien sugieren tumores de célula granulosa, no son patognomónicos (3).

La salpingoovariectomía unilateral representa el tratamiento de elección siempre que el tumor esté en un solo lado y esté encapsulado. El curso es benigno en 70 a 95 por 100 (3,15) de los casos, y rara vez las niñas mueren (0 a 12.5 por 100) (3). Se han señalado recidivas tardías unos 33 años después del tratamiento, y por esta razón, las estadísticas de supervivencia quinquenal son poco orientadoras (3). La elevada frecuencia (35 por 100) de cancerización señalada de este tumor probablemente depende de que se le confunde a menudo con sarcoma de células de retículo, linfoma, disgerminoma y adenocarcinoma (un gran simulador), todos los cuales son mucho más malignos (3).

Tecoma

Los tumores del estroma del cordón sexual, con una composición tecal predominante, constituyeron 0.6 por 100 de los tumores y 4.8 por 100 de las neoplasias estromatosas. Es extraordinariamente raro en el grupo prepuberal (3). Desde el punto de vista clínico los síntomas de teca son semejantes a los del tumor de células de granulosa, y mezcla de granulosa y teca. Todos los tecomas son endocrinológicamente activos, en tanto no todos los tumores de células de granulosa lo son (3,15).

A simple vista, los tecomas son más firmes y blancos que los tumores de célula de granulosa, y 1 por 100 de ellos se acompañan de calcificación. Puede ser necesaria la demostración histoquímica de lípidos, para diferenciar este tumor del fibroma con el que a menudo se confunde. La invasión de la cápsula por parte del tumor es frecuente, y no tiene importancia pronóstica (3).

La transformación maligna del teca es rara, y por ello el tratamiento consiste en la salpingoovariectomía unilateral (3,15).

Androblastoma

El androblastoma (Arrenoblastoma o tumor de células de Sertoli-Leydig), es un tumor que nace de células testiculares homólogas en la gónada de la mujer, y en consecuencia, guarda semejanza histológica con tumores de células de Sertoli y Leydig (3). En niñas y adolescentes, 15.1 por 100 de tumores estromatosos están representados por los androblastomas, un total de 1.9 por 100 de los tumores ováricos de este grupo de edad (3).

El androblastoma es el tumor masculinizante más común del ovario, y representa el 1.9 por 100 de neoplasias masculinizantes de ovario de niñas, y 15.1 por 100 de las lesiones estromatosas (3). Sólo se han señalado seis casos antes de la pubertad (3,12). Los signos clínicos guardan relación con la actividad endocrina de las células de Leydig, que producen andrógenos (3).

Estas neoplasias suelen ser pequeñas, unilaterales (96 por 100), y por lo regular no invasoras. El androblastoma es sólido y gris, con zonas amarillas y focos de hemorragia y degeneración. Su aspecto histológico varía mucho, y va desde túbulos notablemente diferenciados (adenoma testicular de Pick), hasta un cuadro sarcomatoso indiferenciado. Los dos componentes primarios son las células de Sertoli y Leydig. El tratamiento conservador está indicado en niñas adolescentes, pues menos de 15 por 100 de estos tumores son malignos (3).

GONADOBLASTOMA

Este tumor raro aparece casi exclusivamente en una gónada disgenética; y los síntomas se caracterizan por intersexualidad y amenorrea primaria (3). La cromatina sexual es negativa en 90 por 100 de estos, y los cariotipos más frecuentes son: 46 XY y 45 XO/XY (2). La ovariectomía bilateral está indicada después de

la maduración física por la posibilidad de desarrollo de un gonadoblastoma (3).

El gonadoblastoma que surge de una gónada disgenética incluyen células germinativas y elementos estromatosos del cordón sexual. La calcificación es característica, y puede apreciarse por medios radiológicos (3).

La capacidad maligna y, en consecuencia el tratamiento, dependen del tipo de tumor de células germinativas presentes. La mitad de ellos se relaciona con disgerminoma y por esta razón son relativamente benignos (3).

TUMORES EPITELIALES COMUNES

Los tumores de origen epitelial común representa 70 a 80 por 100 de los tumores ováricos del adulto (3). En los primeros 20 años de vida, 17 por 100 de todas las neoplasias del ovario son de este origen (3). Los tumores epiteliales comunes aumentan en frecuencia con el paso de los años, y casi nunca aparecen la niña prepuberal (3). La paciente de menor edad, según Breen y Col. (3), tuvo nueve años; 65 por 100 de los tumores aparecieron en pacientes entre 18 y 19 años de edad (12).

Es característico el agrandamiento indoloro del abdomen que se observa en 21 por 100 de las pacientes. El dolor pélvico o abdominal aparece en 33 por 100, y 33 por 100 de las jóvenes no mostraron síntomas y el tumor se parecía en una exploración sistemática (3).

Según Breen y Col. (3), la frecuencia de los tipos individuales del tumor epitelial común es: cistadenoma seroso 52.6 por 100; cistadenoma mucinoso, 32.2 por 100; cistadenocarcinoma seroso, 8.3 por 100; cistadenocarcinoma mucinoso, 4.7 por 100, y carcinoma de células claras, 2.3 por 100.

Los cistoadenomas alcanzan un diametro de 2.7 a 33 cms (3,9). Estos tumores, de manera típica, son quísticos, multiloculados, unilaterales y encapsulados (3). En 0 a 10 por 100 de los tumores epiteliales benignos comunes se señaló ataque en ambos ovarios, en comparación con 25 por 100, en la población adulta (9). Por lo regular no se aprecia diferencia importante en el aspecto macroscópico de las lesiones mucinosas y serosas. La proporción entre tumores serosos y mucinosos es de 2:1. Los primeros muestran un recubrimiento cúbico cilíndrico bajo de la pared quística, semejante al recubrimiento celular de la trompa. Las excrescencias nodulares en la pieza representa colángena hialinizada o estroma edematoso (2). El cistoadenoma mucinoso esta recubierto de epitelio secretor cilíndrico alto, con núcleo en situación basal y a menudo células calciformes. Se aprecia una tendencia adenomatoso, que predispone el tumor a la aparición de quistes hijos y muchas loculaciones. Estas neoplasias son benignas y se tratan por ovariectomía unilateral (3).

El potencial maligno de tumores epiteliales en niñas es menor que en la mujer adulta, y varía entre 7.1 a 13.5 por 100 de los cistoadenomas (3,9). A simple vista es frecuente observar excrescencias papilares. En el examen microscópico, los cistadenocarcinomas serosos y mucinosos muestran pérdida de la polaridad del núcleo, con un número mayor de mitosis, cúmulo de células epiteliales y glandulares, invasión del estroma, y mayor número de prolongaciones papilares. En la variedad mucinosa, cuatro o más núcleos dispuestos en "empalizada" representan un signo de malignidad, incluso en ausencia de invasión del estroma. El tratamiento de estos tumores malignos es la salpingoovariectomía bilateral, histerectomía abdominal total, y la extirpación de epiplón, y según sea necesario, la radioterapia y quimioterapia. La mortalidad es semejante a la que se observa en la adulta, y es menor en el caso de los cistadenocarcinomas mucinosos, que el caso de los cistadenocarcinomas serosos. El cáncer intermedio o "marginal" en todos los tumores de origen epitelial común tienen una evolución mucho más benigna (3).

TRATAMIENTO

El tratamiento de estas lesiones se complica por las consideraciones indispensables de la capacidad reproductiva y del desarrollo de las niñas, y por esta razón, se necesita, para que el tratamiento sea adecuado, el conocimiento preciso de la evolución de estos tumores (3,12).

Adelman y asociados (1), recomiendan varias combinaciones de salpingoovariectomía, histerectomía, quimioterapia y radioterapia como tratamiento de rutina para todas las pacientes con lesiones malignas en los ovarios.

En términos generales Breen y Col. (3), sugieren el tratamiento de los tumores ováricos de la niña igual que los tumores de la adulta. La excepción a esta regla, empero, es el tumor maligno encapsulado unilateral, si en el líquido de ascitis no se obtienen células tumorales en bloques citológicos y también si en el material de lavado peritoneal, en ausencia de líquido ascítico, tampoco los bloques citológicos señalan células neoplásicas. En la categoría de las células germinativas pensamos que cuando los criterios se cumplen, los tumores pueden ser tratados de manera conservadora, y son el disgerminoma, que es un tumor de poca malignidad, y el teratoma inmaduro, en el cual la cirugía adicional no mejora el pronóstico. De los tumores estromatosos del cordón sexual, ante la poca malignidad en los tumores de granulosa y androblastomas en la niña de corta edad, con los criterios mencionados, el tratamiento de elección también es la salpingoovariectomía unilateral. Los tumores más mortales son los de origen epitelial común, y en esta categoría se considera un método conservador de tratamiento sólo en caso de un cáncer con "agresividad marginal", como se observa en los cistadenomas mucinosos. La lesión serosa es tan impredecible en su curso, que incluso la que tiene una capacidad maligna "intermedia" o marginal debe ser tratada como se haría en la adulta. En el caso de las lesiones mucinosas no es necesario, pues

su potencial biológico maligno es mucho menor.

La radioterapia y la quimioterapia son complementos útiles, pero se reservan para los tumores que no son extirpables o que muestran un crecimiento rápido.

El enigma del ovario contralateral no se ha resuelto. La inspección es indispensable y casi todas las autoridades recomiendan no hacer una biopsia cuneiforme del ovario contrario en tumores con poca tendencia a la bilateralidad, si el aspecto de esta glándula es normal a la inspección y palpación (3).

Los cortes por congelación son poco fidedignos, y no pueden consistir la única base para hacer cirugía radical. Puede evitarse la tragedia de extirpación innecesaria de los órganos de la reproducción en niñas, si el cirujano conserva su deseo de operar de nuevo, mientras recibe una valoración histológica adecuada de las características del tumor (3,6,15).

VI PRESENTACION DE RESULTADOS

Durante un período de 10 años; comprendidos de enero de 1968 a diciembre de 1977 se diagnosticaron un total de 112 casos de tumor ovárico, de los cuales únicamente 4 casos (3,5 por 100) corresponden a niñas.

El total de niñas hospitalizadas durante el período de tiempo investigado fué de 3772, por lo que los tumores del ovario representaron el 0.106 por 100 de toda la patología que ameritó el ingreso de niñas al Hospital.

La paciente de menor edad fué de 11 años y la mayor de 13 años. En cuanto a los síntomas en todos los casos se reportó la palpación ocasional de masa abdominal por la madre, en una niña se reportó dolor abdominal tipo cólico bajo. Todas presentaron masa abdominal palpable a su ingreso.

Únicamente en un caso se hizo diagnóstico presuntivo de tumor ovárico (25 por 100); antes de laparotomía exploradora. En un caso hubo torsión del quiste del ovario (25 por 100). Un 50 por 100 de los casos hubo metástasis a otros órganos, y en uno de ellos no pudo precisarse el origen de la patología por su extensión.

El 75 por 100 de los tumores (3 casos) correspondió a tumores de células germinativas (Tabla 1) y 25 por 100 (1 caso) a tumor epitelial común.

Dos casos fueron tratados con ooforectomía, 1 caso con salpingooforectomía y 1 caso se limitó a tomar biopsia de la masa (carcinoma embrionario).

De todas las niñas que fallecieron durante el período de estudio en un 0.19 por 100 correspondía a la patología ovárica.

TABLA No. 1

Edad	Síntomas y signos	Diagnóstico	Tratamiento	Hallazgos	Dx Patología
10a	masa abdominal palpada por la madre masa en abdomen en examen físico.	Tumor intraabdominal (ovarico)	ooforectomía y salpingectomía derecha	ninguno	Disgerminoma
11a	Dolor abdominal difuso, masa abdominal en examen físico.	Tumor de Wills	ooforectomía derecha	Metástasis epiplón y peritoneo	Teratoma adulto
11a	Dolor tipo cólico bajo y masa abdominal baja.	Teratoma o quiste mesenterico	Ooforectomía derecha	ninguno	Cistoadenoma papilar
13a	Distensión abdominal, masa abdominal difusa.	Tumor maligno intraabdominal	Biopsia	masa abdominal difusa.	Carcinoma embrionario

VII CONCLUSIONES

1. La incidencia de tumores ováricos en niñas en el hospital Nacional de Huehuetenango es un poco más alta en relación a otras series reportadas.
2. El síntoma y signo predominante es el de masa abdominal palpable.
3. El diagnóstico fué errado en la mayoría de los casos, por lo que se descarta la segunda hipótesis.
4. El 75 por 100 de los tumores correspondió al grupo de células germinativas, con lo que queda comprobada la hipótesis No. 3.

VIII. RECOMENDACIONES

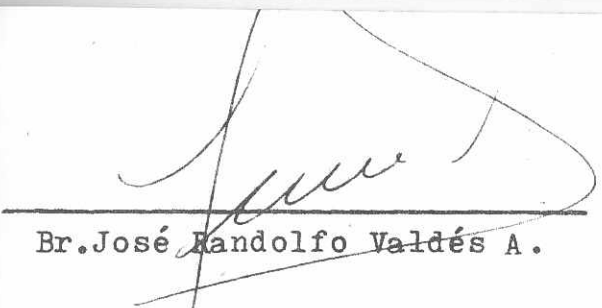
1. Incentivar a médicos y estudiantes hacia la práctica del tacto rectal en niñas con dolor abdominal persistente.
2. Divulgar la posibilidad de tumor ovárico en niñas y dar a conocer el potencial biológico de la gonoda infantil.

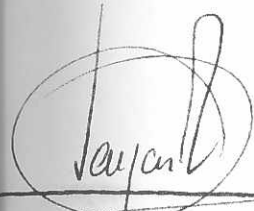
IX BIBLIOGRAFIA

1. ADELMAN S, BENSON C, HERTZLES J: Surgical lesions of the ovary in infancy and childhood. Surg Gynecol Obstet 141:219, 1975.
2. BARBER H. Ovarian cancer in children -Guide for a difficult decision. CA 25:334, 1975.
3. BREEN JL, MAXSON WS: Ovarian Tumor in children and Adolescence. Clin Obstet Gynecol 20(3); 607-23, Sep. 77.
4. BRITISH MEDICAL JOURNAL: Ovarian Tumours in Infants and Children. 790:962-3. 25 Dec. 71.
5. CHRISTOPHER C: Ovarian neoplasms in childhood and adolescence. Ala J. Med Sci 9:318, 1972.
6. EIN S, DARTE JMMM, STEPHEN CA: Cystic and Solid Ovarian Tumors in children: A 44 year review. J. Pediatr Sug. 5:148, 1970.
7. BROSSMAN JA, FILTZER HS, ALIAPOULIOS MA: Torsion and Infarction of Cystic Ovaries in Children. Am. J. Dis Chil 128(5): 713 Nov. 74.
8. HYMAN R, VONMICKSKY L, FINBY N: Ovarian Teratoma in childhood; Diagnostic Ultrasonic and roentgenographic correlation, Am J. Roentgenol 116: 673, 1972.
9. JENSEN RD, NORIS HJ: Epithelial tumors of the ovary-occurrence in children and adolescents less than 20 years of age. Arch Pathol 94:29, 1972.
10. MAHOUR GH, WOOLLEY MM, LANDING BH: Ovarian Teratomas in Children -A Thirty-three year experience.

Am Surg 132 (5) 587. Nov. 76.

11. MOORE JG, SCHIRTIN BS, ERES S: Ovarian Tumors in Infancy, Childhood and Adolescence. Am J. Obstet Gynecol 99:913, 1967.
12. NORIS H, JENSEN R: Relativa frequency of ovarian neoplasms in children and adolescents. Cancer 30:713, 1972.
13. ROBLES H, ZEA CE, VALDES JR: Tumores del Ovario en Niñas Incidencia en Guatemala. VI Congreso Nacional de Ginecología y Obstetricia, Guatemala Febrero 1977.
14. STASEK V, VESELY K, MOTLIK K: Malignant ovarian tumors in children and adolescents, Neoplasma 18: 299, 1971.
15. WOLLNER N, EXELBY PR, WOODRUFF JM, CHAM WC, MURPHY ML, LEWIS JL: MALIGNANT OVARIAN TUMORS IN CHILDHOOD- Prognosis in Relation to Initial Therapy. Cancer 37(4): 1953 April 76.

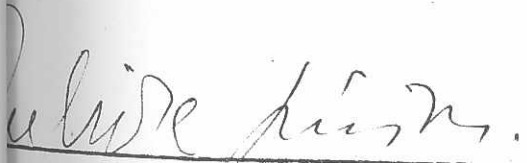

Br. José Randolfo Valdés A.

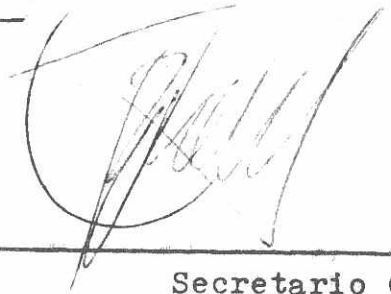

Dr. Ricardo Vargas

Dr. Ricardo Vargas R.
MEDICO Y CIRUJANO
COLEGIADO No. 2539

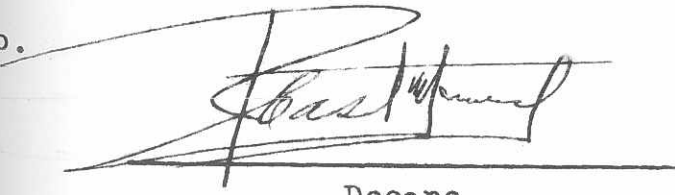

Revisor Dr. Homero de León M.

Homero J. de León Montenegro
MEDICO Y CIRUJANO
COLEGIADO No. 1789


Director Fase III
Dr. Julio de León


Secretario General
Dr. Raul A. Castillo R.

To. Bo.


Decano

Dr. Rolando Castillo M.