

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Quiste de ovario en niñas: enfoque actual del problema

Ovarian cyst in children: current approach to the problem

Mayra Margarita López Milián, Mairileyda Méndez López, Leyda Méndez López

Universidad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba

RESUMEN

La presencia de tumores de ovario en pacientes femeninas de edad pediátrica constituye un serio problema de salud para ginecólogos infanto-juveniles, cirujanos y médicos de familia, a los cuales llegan las niñas, generalmente acompañadas por sus padres, afectadas por sintomatología diversa e inespecífica, lo que propicia la aparición de errores de diagnóstico, con la consiguiente demora en el tratamiento adecuado. El presente artículo se confeccionó a partir de la realización de una amplia revisión sobre el tema, y está dirigido al personal de salud implicado en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de esta enfermedad, con el objetivo de aportar a estos profesionales elementos que le permitan tener siempre presente esta patología y, por ende, agilizar su diagnóstico y proponer la acción terapéutica adecuada, por lo que constituye una herramienta más, en función de la preservación de la salud y la calidad reproductiva de nuestra población femenina infantil.

Palabras clave: tumor de ovario; niñas; anexectomía; tratamiento conservador

ABSTRACT

The presence of ovarian tumors in female pediatric patients is a serious health problem for young child and gynecologists, surgeons and family physicians, which arrive girls, usually accompanied by their parents,

affected by diverse and non-specific symptoms, what causes the appearance of misdiagnosis, resulting in delays appropriate treatment. This article was compiled from conducting a comprehensive review of the subject, and is run health personnel involved in the diagnosis, treatment and monitoring of this disease, with the aim of contributing to these professional elements that allow us to have in mind this disease and thus expedite diagnosis and propose appropriate therapeutic action, which is more a tool, based on the preservation of health and reproductive quality of our children's female population.

Keywords: ovarian tumor; girls; anexectomy; conservative treatment

INTRODUCCIÓN

Las afecciones tumorales del ovario en las niñas representan el 1 % de los cánceres infantiles^{1,2,3}. Su comportamiento suele variar en relación con la edad, por ejemplo, en una revisión de niñas con masas ováricas, investigadores demostraron que del 10 al 20 % fueron malignas². Otros autores han encontrado diversos grados de malignidad, con mayor porcentaje en las niñas más pequeñas.³

El ovario tiene una gran capacidad para desarrollar tumores de diversa estructura, cuya sintomatología, evolución y pronóstico resulta peculiar, donde se imbrican factores genéticos, embriológicos, estructurales y funcionales³. Su incidencia varía de un país a otro, aunque algunos autores opinan que tiende al incremento⁴, no obstante, otros han encontrado una incidencia de 2.4 casos por millón de féminas y 2.6 casos por cada 100000 niñas anualmente.^{3,5}. En Cuba, los tumores y quistes de ovario ocupan el 1 % de los procesos tumorales en niñas, y más del 50 % son benignos.^{6,7}

Su baja incidencia contribuye desfavorablemente al pronóstico, y su evolución silente entorpece el diagnóstico temprano, por lo que en un gran porcentaje de casos se diagnostican tumores malignos en etapa avanzada. En los últimos tiempos, con el advenimiento y uso habitual de la ecografía, se ha incrementado el diagnóstico precoz de los tumores ováricos, por ello es considerada un medio de diagnóstico de primera línea para la detección de estos tumores.^{8,9,10}

La diseminación de los tumores malignos de ovario a órganos vecinos¹⁰, infiere la importancia del diagnóstico precoz, el cual deberá estar basado entre otros aspectos, en un amplio conocimiento de su comportamiento; es por ello que, ante una niña o adolescente con una masa anexial, se deberá pensar en tumor de ovario, y orientarse de acuerdo a la edad de

la paciente, hacia la naturaleza del mismo, ya que su evaluación y tratamiento oportuno resultan imperativos.¹

DESARROLLO

Los tumores ováricos representan una amplia gama de patologías que van desde quistes funcionales hasta tumores altamente agresivos, resultando difícil para los profesionales noveles discriminar entre tumores benignos y malignos en niñas y adolescentes a partir del riesgo de malignidad que presenten las pacientes.²

Los ovarios: breve recuento

Los ovarios son órganos pares y simétricos ubicados en la fosita ovárica de la pelvis menor formada por los huesos coxales y el sacro, la cual limita por detrás con los vasos ilíacos internos; por delante, con el ligamento infundibulopelviano, y por encima con la línea innominada del coxal. Tienen forma ovoide, aplanada, con un diámetro longitudinal de 3 a 5 cm, transversal de 2 a 3 cm y un espesor de 1 a 2 cm. El riego sanguíneo proviene de la arteria ovárica, el drenaje venoso se realiza a través de plexos que drenan en la vena ovárica, y el drenaje linfático corre a través de los colectores en el pliegue ovárico, ganglios aórticos, lumbares, y linfáticos uterinos hacia los ganglios ilíacos. La inervación proviene del plexo ovárico y del útero vaginal.^{11,12}

En su composición celular interviene el mesodermo, a excepción de las células germinales, provenientes del endodermo³, identificándose tres periodos en su desarrollo: el indiferenciado, donde las células germinales migran hacia la cresta genital, y la glándula está formada por médula (contiene el epitelio germinal) y corteza (contiene los cordones primarios), el período de diferenciación, caracterizado por intenso desarrollo de la corteza, involución de los cordones medulares, diferenciación celular y formación del folículo primordial, y el período de descenso, el cual ocurre una vez formadas las tecas externa e interna¹¹. En los ovarios, la foliculogénesis constituye un proceso constante desde la edad fetal hasta la menopausia.¹³

Epidemiología y clasificación de los tumores de ovario

Los tumores de ovario en niñas pueden ser benignos y malignos, aunque la frecuencia de malignidad disminuye con la edad.^{1,2,3,4}. En series de tumores gonadales en edades tempranas, revisadas por diferentes autores, el menor % de las pacientes fueron diagnosticadas antes de los 4 años de edad, el 28 % entre los 5 y los 9, y el mayor %

entre los 10 y 14 años ^{1,5,6,14,15}, pero en las niñas más pequeñas, el 80 % de los tumores fueron malignos. ^{14,15}

La histología está en relación con el tipo de tumor: en el mayor porcentaje es compatible con quistes simples, teratomas benignos y quistes foliculares, el % restante se corresponde con procesos expansivos de distintos grados de malignidad. ^{2,10}

En relación con su génesis, se invocan, entre otros, factores hormonales, y genéticos, detectándose cambios estructurales de diversos cromosomas, presencia de isocromosomas, así como asociaciones de estos tumores con diversos síndromes genéticos, lo cual apoya la teoría de presencia de factores genéticos en la génesis de estos tumores. ^{3,16,17}

Clasificación: Los tumores de ovario se clasifican histológicamente de acuerdo a su origen. ^{2,16,17,18}

1. Tumores de la superficie epitelial

1.1 - Tumores serosos:

- Benignos
- Borderline
- Malignos

1.2 - Tumores mucinosos:

- Tipo endocervical
- Benignos
- Tipo intestinal
- Borderline
- Malignos

1.3 - Tumores endometrioides:

- Benignos
- Borderline
- Malignos

1.4 - Tumores de células claras:

- Benignos
- Borderline
- Malignos

1.5 – Tumor de células transicionales:

- Tumor de Brenner
- Tumor de Brenner de malignidad intermedia.
- Tumor de Brenner maligno
- Carcinoma de células transicionales (tipo no Brenner)

1.6 – Tumor de células escamosas

1.7 – Tumor epitelial mixto:

- Benignos
 - Borderline
 - Malignos
- 1.8 - Carcinoma indiferenciado
2. Tumores del estroma del cordón sexual
- 2.1 – Tumor de células de la granulosa y del estroma
- Tumor de células de la granulosa
 - Tecoma
 - Fibroma
- 2.2 – Tumores de células de Sertoli
- Androblastomas
 - Bien diferenciado
 - Tumor de células de Sertoli-Leydig de diferenciación intermedia
 - Tumor de células de Sertoli-Leydig poco diferenciado (sarcomatoide)
- 2.3 – Tumor del cordón sexual y túbulos anulares
- 2.4 – Ginandroblastoma
- 2.5 – Inclasificados
- 2.6 – Tumores de células esteroideas (lipoides)
- Luteoma estromal
 - Tumor de células de Leydig
 - Inclasificado
3. Tumor de células germinales
- 3.1 - Disgerminoma
- 3.2 – Tumor de saco vitelino (tumor de senos endodérmicos)
- Tumor vitelino polivesicular
 - Tumor hepatoide
 - Tumor glandular
- 3.3 - Carcinoma embrionario
- 3.4 – Poliembrioma
- 3.5 – Coriocarcinoma
- 3.6 – Teratoma
- Inmaduro
 - Maduro
 - Monodermal
 - Células germinales mixtas
1. Gonadoblastoma
2. Tumor de células germinales del estroma del cordón sexual.
- tipo no gonadoblastoma
3. Tumor de rete ovárico
4. Tumor mesotelial

5. Tumores misceláneos y de origen incierto
6. Enfermedad trofoblástica gestacional
7. Tumores de partes blandas no específicos de ovario
8. Linfomas malignos, leucemias y plasmocitomas
9. Tumores no clasificados
10. Tumores secundarios metastásicos
11. Lesiones que semejan tumores

El 70-80 % de los tumores ováricos en niñas provienen de las células germinales (teratomas, disgerminomas, y tumor de senos endodérmicos)^{9,10,14,15,18}, menos frecuente de las células epiteliales de tipo mucinoso o seroso (cistoadenomas o cistoadenocarcinomas) y, más raramente, del estroma,^{15,19} por tanto, el mayor porcentaje pertenece a tumores generalmente benignos³, los cuales son frecuentes en adolescentes, y generalmente se corresponden con quistes que en su mayoría se resuelven espontáneamente.

Entre ellos se encuentran los quistes ováricos funcionales, los cuales constituyen de 20 a 50 % del total de los tumores ováricos. Son considerados variantes de un proceso fisiológico normal y se clasifican en foliculares, y luteínicos o simples. No constituyen un grave peligro para las pacientes y con frecuencia experimentan regresión espontánea.¹⁸ El 10-20 % de los tumores son malignos, representando, como se ha mencionado, el 1% de los cánceres infantiles.^{1,2,3,6,15}

Cada tipo de tumor tiene características distintivas, por ejemplo, el carcinoma indiferenciado posee un epitelio que recuerda los cambios gestacionales del endometrio (fenómeno de Arias-Stella), y se puede asociar a endometriosis¹⁶, los tumores serosos por su parte, representan el 30 % de los tumores ováricos, y pueden ser benignos (60 %), borderline (15 %) y malignos (25 %), pero dentro de los benignos, es frecuente el cistoadenoma: quiste de paredes delgadas, contenido acuoso, superficie lisa, el cual puede presentar en ocasiones excrecencias papilares.^{9,14,15,16,19}

Los tumores mucinosos, pueden asociarse al pseudomixoma peritoneal, y causar ascitis, implantes epiteliales quísticos en la superficie peritoneal y adherencias, e incluso localizarse fuera del ovario (generalmente apendicular) y diseminarse secundariamente a ovario y peritoneo.¹⁶

Las neoplasias endometrioides son tumores que se originan en la mucosa endometrial, pudiendo coexistir con endometriosis en un 15 % de los casos, esta última característica la comparten también los tumores de células claras, los cuales derivan del epitelio celómico, y constituyen el 6 % de los tumores ováricos.¹⁶

Algunos tumores como los que derivan de las células de Sertoli-Leydig, los de células de la granulosa, los corioepiteliomas, los carcinomas embrionarios, entre otros, son productores de hormonas, causando en las pacientes pubertad precoz, o estigmas periféricos de virilización, situación que ocasiona la consulta médica.^{17,20} Los tumores de células germinales constituyen un ejemplo de lo antes expresado: se derivan de dos o las tres hojas germinales³, representando el 15-20 % de los tumores ováricos.⁴

Entre los tumores malignos de ovario, destacamos el Krukenberg, un adenocarcinoma de baja incidencia (mayor en mujeres premenopáusicas)^{16,21} consistencia sólida, frecuentemente bilateral, que puede originarse en el aparato digestivo mucosecretor, y en otros órganos como estómago, intestino grueso, mama, pulmón y piel. El mismo se caracteriza por tardías y graves manifestaciones clínicas, tales como la ascitis o la carcinosis peritoneal¹⁶, lo cual confirma la necesidad de alerta médica ante las lesiones anexiales.^{5,17}

Cuadro clínico general

En estadios tempranos los tumores de ovario pueden presentar signos y síntomas generales vagos¹⁷, (nauseas, dispepsia, molestias abdominales bajas) a menudo ignorados por el paciente o el facultativo. El cuadro clínico es variable, no solo por el volumen del tumor, sino también por la aparición de complicaciones, pero el dolor abdominal es el síntoma más frecuente^{3,5,19,20} (80 % de las pacientes), y puede ser recurrente, agudo, intenso, simulando incluso un abdomen quirúrgico, que en las niñas frecuentemente se confunde con apendicitis.

Entre los signos que se pueden encontrar al examen físico está la presencia de masa abdominal palpable, acompañada o no de disuria, poliuria, ó constipación (según se produzca compresión de vejiga o recto), los trastornos del ciclo menstrual (amenorrea o hiperpolimenorrea, sangrado o flujo vaginal anormal), signos físicos de precocidad sexual y crecimiento corporal acelerado.^{17,19}

Las pacientes con tumores inflamatorios y disfuncionales comúnmente consultan por dolor o irregularidades menstruales, las portadoras de tumores malignos, lo hacen por síntomas vagos con escasas manifestaciones clínicas, no permitiendo la orientación del médico hacia un diagnóstico temprano. Es por ello que se debe tener presente esta entidad como parte del diagnóstico diferencial ante un dolor abdominal agudo o recurrente, y en niñas con signos de precocidad sexual o francamente virilizadas, dada la potencialidad endocrino-funcionante que presentan muchos tumores.^{17,20}

Diagnóstico

Integra elementos clínicos y el resultado de exámenes complementarios. La anamnesis, deberá ser exhaustiva, y el examen físico completo y riguroso, con énfasis en la palpación profunda del abdomen buscando presencia de masas abdominales, revisión del fondo de saco de Douglas, y determinación de signos de pubertad precoz entre otros elementos.^{17,18}

Se recomienda la hospitalización de las pacientes para la realización de los diversos procedimientos necesarios para el diagnóstico siempre que ello sea posible. Complementarán el diagnóstico los siguientes exámenes de laboratorio: Hemograma completo, velocidad de eritrosedimentación, conteo de plaquetas, urea, creatinina, ácido úrico, TGP, TGO, fosfatasa alcalina, coagulograma, y, en los casos que lo requieran así como en centros habilitados para ello, marcadores tumorales como la alfafetoproteína sérica (AFP) y gonadotropina coriónica humana subunidad B sérica (GCH), además LDH y FAL durante el tratamiento.

Existen otros exámenes a realizar en centros especializados como el Ca 125, CEA, Ca 19.9, Ca 15.3, TAG -72, NBI 70K, ácido siálico asociado a lípidos, UGF y OVXI y MCS-F^{15,17,18,22}. Entre los estudios de imágenes a indicar está el ultrasonido de abdomen y pelvis, tomografía axial Computarizada, Rx de abdomen simple 3 vistas, Rx de tórax, y Gammagramas óseos.^{8,9,17,18}

Se indicará además siempre que sea posible, la biopsia con aguja fina (BAAF) con toma de muestra de tejido y se confirmarán los resultados con el examen del tejido tumoral extraído durante el acto quirúrgico. En los casos de tumores sólidos, los marcadores tumorales, de conjunto con la biopsia del tumor, nos ayudan a obtener el diagnóstico de certeza.^{1,17,23,24,25}

Diagnóstico diferencial

Se realizará con la apendicitis aguda, el embarazo normal o tubárico, el absceso pélvico, el hematocolpos, y procesos tumorales como sarcomas pélvicos, linfomas o patologías capaces de provocar pubertad precoz cuando ella sea la forma de debut, ya sea isosexual o heterosexual. También con el edema masivo del ovario, entidad rara, no neoplásica, que clínicamente cursa con dolor, distensión abdominal y en algunos casos hirsutismo, y cuyo diagnóstico es anatomopatológico.

Complicaciones

Las más frecuentes son torsión e infección, con la subsiguiente evolución hacia un cuadro de abdomen agudo. Otras complicaciones son la hemorragia intratumoral y peritoneal, la ruptura de la cápsula, la necrosis y las siembras peritoneales.^{17,18,26}

Tratamiento

Depende de la naturaleza del tumor. Cuando es quístico, asociado con irregularidades menstruales o cuando hay evidencia de enfermedad inflamatoria pélvica, la actitud deberá ser conservadora: observación y seguimiento por clínica y ultrasonografía. El tratamiento quirúrgico se decide en relación con el tipo de tumor (benigno o maligno) y con el estado clínico de la paciente, atendiendo a protocolos muy bien establecidos por los servicios de cirugía pediátrica de la red de hospitales del país. Se deberá tener en cuenta la regresión espontánea de algunos quistes pequeños y la aparición de complicaciones que determinan una variación de la conducta terapéutica.^{1,5,14,15,17}

Pronóstico

Los tumores benignos tienen un pronóstico favorable. El pronóstico de los tumores malignos depende de la extensión en el momento del diagnóstico, la variedad histológica, el volumen del tumor, su grado de diferenciación, y la ocurrencia de ruptura de la cápsula durante el acto quirúrgico con posibilidad de siembra peritoneal, entre otros factores.¹⁶

Las posibilidades de supervivencia y de efectividad del tratamiento radican en el diagnóstico precoz, que garantiza en los estadios I y II, mayor supervivencia que en estadios avanzados. Como el cáncer de ovario en sus inicios es generalmente asintomático, se impone la actualización constante acerca del conocimiento exhaustivo sobre esta entidad.^{16,17}

CONSIDERACIONES FINALES

A pesar de todo lo que se ha avanzado en relación con el conocimiento integral de los tumores ováricos en niñas, aún se realizan diagnósticos tardíos de tumores malignos, dado el bajo índice de sospecha y lo inespecífico de los síntomas, trayendo consigo angustia y dolor de las familias y la consiguiente falla de los objetivos de nuestro sistema de salud. Este trabajo pretende incentivar a todo el personal médico que de alguna manera interviene en el diagnóstico de esta entidad a tenerla

presente siempre, de manera que su actuar contribuya a la preservación de la salud de las mujeres del mañana.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fischer Anne C. En: Farghaly FA editor. Advances in diagnosis and management of ovarian cancers. New York : Springer; 2014.
2. Amos Hong PL, Chiou Li O, Shu Lin L, Joyce Horng YC, Chan Hon C. Pediatric risk of malignancy index for preoperative evaluation of childhood ovarian tumors. *Pediatr Surg Int.* 2012; 28:259–266
3. Quero-Hernández A, Hernández-Arriola J, Socorro López Z, Pérez-Bautista A. Tumores del ovario en niñas y adolescentes, en un hospital general. *Rev Mex Ped.* 2005 Jul.-Ago.; 72(4): 174-17.
4. Kaatsch P, Häfner C, Calaminus G, Blettner M, Tulla M. Pediatric Germ Cell Tumors From 1987 to 2011: Incidence Rates, Time Trends, and Survival. *Pediatrics.* 2015 Jan; 135(1):e136-43.
5. Ammor A, Kiswa M, Oulahyane R, Kababr M. Ovarian tumours in children: A review of 18 cases. *Afr J Ped Surg.* 2012 Sep.-Dec.; 9(3).
6. Sánchez JR, Bastián L, Castro J. Quistes no neoplásicos y neoplásicos de ovario en edad pediátrica. *Hosp Ped Cam.* 2008; 10(4):1025-0255.
7. Torre Montejó E, Pelayo González-Posada EJ. *Pediatría.* La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2009.
8. Epelman M, Chikwava KR, Chauvin N, Servaes S. Imaging of pediatric ovarian neoplasms. *Pediatr Radiol.* 2011; 41:1085–1099.
9. Álvarez Sánchez AC. Correlación ultrasonográfica e histopatológica de los tumores de ovario. *Rev Cub Obstet Ginecol [Internet].* 2010 [citado 23 Ene 2015];36(1):[aprox. 10p.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/gin/v36n1/gin11110.pdf>
10. Pons Porrata LM, García Gómez O, Salmón Cruzata A, Macías Navarro MM, Guerrero Fernández CM. Tumores de ovario: patogenia, cuadro clínico, diagnóstico ecográfico e Histopatológico. *Rev Cubana Obstet Ginecol [Internet].* 2012 [citado 12 Ago 2015]; 16(6): [aprox. 11p.]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/san/vo_16_6_12/san13612.htm
11. Rigol Ricardo O. *Obstetricia y Ginecología.* La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2004.
12. Testud LA. *Tratado de Anatomía Humana.* 9ªed. Barcelona: Salvat; 1960.
13. Guyton AC. *Tratado de Fisiología.* 2ªed. La Habana: Edición revolucionaria; 1967.
14. S. Manjiri SK, Pasmalata Jeevak S, Aftab A. Prospective observational study of ovarian tumors among children in tertiary care indian teaching hospital. *Indian J Gynecol Oncolog.* 2015 Dec; 13:14.

15. Heinena F, Pérez G. Cistoadenoma mucinoso fronterizo (borderline) del ovario en una niña antes de la menarca. Arch Argent Pediatr. 2012 Feb.; 110(1): 1-14.
16. Martín-Francisco C, Lailla JM, Bajo JM. Patología tumoral del ovario. Madrid. 2012; 34:421-432.
17. Fallat ME, Romeo CI. Ovarian Tumors. En: Cirugía pediátrica. Berlín: Springer; 2009.p.745-754.
18. Cabezas Cruz E, Cutié León E, Santiesteban Stalina A. Tumores ginecológicos en la infancia. En: Manual de procedimientos en ginecología [Internet]. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2006 [citado 22 Oct 2015]. Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/libros/manual_proc_ginecol/cap24.pdf
19. Şenol Biçer BC, Zehra Erkul DF, İsmail Demiryilmaz F, Necla P. A 9-kg Ovarian Mucinous Cystadenoma in a 14-Year-Old. Premenarchal Gir. Am J Case Rep. 2014; 15: 326–329.
20. Naidu A, Chung B, Simon M, Marshall I. Bilateral Sclerosing Stromal Ovarian Tumor in an Adolescent. Case Reports Radiol. 2015: 4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2015/271394>
21. Hernández Durán D, Díaz Mitjans O, Capote R, Ruiz Lorente R, Castillo Jones D. Tumor de Krukenberg. Rev Cubana Obstet Ginecol [Internet]. 2011 [citado 23 Jun 2015]; 37(3):[aprox. 5p.]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/gin/vol37_3_11/gin14311.htm
22. Amos Hong PL, Cheak Gee KW, Yiing Chua JH. Diagnostic accuracy of preoperative alpha-fetoprotein as an ovarian tumor marker in children and adolescents: not as good as we thought?. Pediatr Surg Int. 2013; 29:709–713.
23. Saadia T, Rubina S. Study of ovarian tumors in Young girls. Professional Med J. 2011 Mar; 18(1): 41-45.
24. Martín-Francisco C, Lailla JM, Bajo JM. Patología tumoral de ovario, clasificación y terminología de los tumores de ovario, histogénesis y anatomía. En: Fundamentos de Ginecología. Madrid: Editorial Panamericana; 2009.
25. Sevilla Ramos P, Hernández Bejarano MJ, Cid París E, Alija Merillas M, Jiménez Bustos JM. Torsión ovárica como causa de dolor abdominal agudo en una niña prepuberal. Acta Ped Esp. 2012 dic.; 70(11):425-425.

Recibido: 19 de octubre de 2015

Aprobado: 14 de octubre de 2015

Dra. Mayra Margarita López Milián. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de II Grado en Pediatría. Universidad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba. **Email:** mayra@infosol.gtm.sld.cu