

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

MANEJO QUIRÚRGICO DE LAS MASAS ANEXIALES EN EL HOSPITAL NACIONAL
DE NIÑOS “DR. CARLOS SÁENZ HERRERA” DESDE EL AÑO 2013 A JULIO DEL
2018

Tesis sometida a la consideración de la Comisión del Programa de Estudios de
Posgrado en Cirugía Pediátrica para optar por el título de Especialista en Cirugía
Pediátrica

DR. JOSÉ PABLO QUESADA RETANA

Ciudad Universitaria “Rodrigo Facio”, San José-Costa Rica

2019

Dedicatoria

A mis pacientes y sus padres, que con permitirme ayudarles he podido aprender el arte de curar operando

Agradecimientos

A mi madre que siempre ha estado a mi lado, ayudándome a ser lo que soy hoy

A Elio y Jose, que con su paciencia y cariño me mueven diariamente

A mis compañeros de residencia: Cinthia, Angélica y Luis Diego, por compartir conmigo este sueño

A mis compañeros de residencia mayores por enseñarme a ser cirujano y menores por permitirme enseñarles y estar siempre conmigo

A la Dra. Deborah Beauchamp por ser amiga, maestra y mentora

A mis maestros del HNN por enseñarme a operar y servir de guía en este camino

Al personal de la Clínica de Heridas del HNN: Joyce, Geannina y Verónica, que sin su valiosa ayuda este trabajo no sería posible

A todo el personal del HNN, que con su valiosa ayuda me permiten ayudarle a mis pacientes

A la Universidad de Costa Rica y la Caja Costarricense del Seguro Social, instituciones que me brindaron la oportunidad de formarme

“Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Cirugía Pediátrica de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al título de Especialista en Cirugía Pediátrica.”

Dr. German Guerrero Quesada
Director de tesis

Dra. Deborah Beauchamp Carvajal
Asesora

Dr. German Guerrero Quesada
Director
Programa de Posgrado en Cirugía Pediátrica

Dr. José Pablo Quesada Retana
Candidato

Tabla de Contenidos

	Página
Dedicatoria	ii
Agradecimientos	iii
Acta de aprobación	iv
Tabla de contenidos	v
Resumen	vii
Lista de cuadros	viii
Lista de figuras	ix
Lista de abreviaturas	x
1. Introducción	1
2. Justificación	4
3. Objetivos	5
3.1 Objetivo General	5
3.2 Objetivos específicos	5
4. Marco teórico	6
4.1 Incidencia	6
4.2 Epidemiología	7
4.3 Presentación clínica	8
4.4 Diagnóstico	11
4.4.1 Estudios radiológicos	11
4.4.2 Pruebas de laboratorio	15

4.5 Clasificación	19
4.5.1 Lesiones no neoplásicas	19
4.5.2 Tumores ováricos neoplásicos	24
4.6 Manejo	47
5. Marco metodológico	50
6. Resultados	53
7. Discusión	63
8. Conclusiones	68
8.1 Conclusiones del estudio	68
8.2 Recomendaciones	69
9. Bibliografía	70
10. Anexos	74

Resumen

Las masas ováricas en la edad pediátrica tienen una incidencia anual estimada de 2,6 casos por 100 000 niñas, siendo la mayoría son tumores benignos y el 10-20% malignos. Para masas que se cree son benignas, la preservación del ovario es lo más recomendable, habiéndose documentado efectos negativos con la remoción innecesaria de tejido ovárico sano como menopausia precoz y fallo ovárico prematuro.

Es un estudio descriptivo observacional, de carácter retrospectivo y transversal de pacientes con masas anexiales operadas en el HNN en el periodo comprendido entre enero 2013 y julio 2018, analizando sus expedientes clínicos y los hallazgos operatorios, así como los reportes de patología.

Se documentaron 77 pacientes operadas por masa ovárica, donde la media de edad es de 8.7 años, con una mayor incidencia entre las mayores de 9 años de edad (62.3%) y provenientes de la provincia San José. Preoperatoriamente a la mayoría se les realizó un US que demostró que en su mayoría se trataba de masas quísticas (62.16%) y marcadores tumorales en casi la mitad de los casos. Se realizó laparotomía mayormente (71.43%) y cirugía radical (ooforectomía o salpingooforectomía) en un 76.62% de los casos, dejando de lado la cirugía preservativa de ovario (cistectomía). Dicha práctica se mantuvo en tumores no torsionados, los quísticos y los que se creyeron tenían características macroscópicas benignas. Las tumoraciones benignas fueron las más frecuentes, siendo el teratoma maduro el que más se operó (31.43%), seguido por quistes foliculares, quistes simples y quistes del cuerpo lúteo para un 24.29%, 18.57% y 8.57% respectivamente. En cuanto a los tumores malignos se encontraron 4 casos (5.19%), siendo 2 teratomas inmaduros (2.6% de los casos) y 2 tumores de las células germinales (un carcinoma embrionario y un tumor del saco vitelino) a los cuáles se les realizó cirugía radical.

Como conclusión, se encontró que comparado con los estándares de manejo quirúrgico internacional, nuestro medio se encuentra en rezago en cuanto al manejo laparoscópico de las lesiones y el realizar cirugía conservadora de la actividad ovárica, lo que puede ir en detrimento de la salud de las pacientes. Se recomienda favorecer el abordaje laparoscópico con la técnica de cistectomía, tomando en cuenta estudios preoperatorios y por imagen realizados previo a la cirugía, para así favorecer la preservación de la función ovárica normal, así como establecer protocolos claros al respecto.

Lista de Tablas

	Pág.
Tabla 1: Edad Media de afectación de lesiones ováricas en el estudio de Hernández Cordero y otros reportados en la literatura	8
Tabla 2: Marcadores tumores serológicos y los tumores ováricos más frecuentemente asociados	18
Tabla 3: Clasificación de las lesiones ováricas no neoplásicas según la OMS, tomado de la Clasificación Internacional de Enfermedades de la OMS (ICD)	20
Tabla 4: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según provincia de procedencia en el HNN, enero 2013 a Julio 2018	53
Tabla 5: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según provincia de residencia en el HNN. Enero 2013 a Julio 2018.	54
Tabla 6: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según motivo de consulta. HNN, Enero 2013 a Julio 2018	55
Tabla 7: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según características en el estudio preoperatorio. HNN, Enero 2013 a Julio 2018	56
Tabla 8: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según abordaje quirúrgico. HNN. Enero 2013 a Julio 2018	56
Tabla 9: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según características macroscópicas transoperatorias. HNN, Enero 2013 a Julio 2018	57
Tabla 10: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según manejo quirúrgico. HNN. Enero 2013 a Julio 2018	58
Tabla 11: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales benignas reportadas por patología. HNN, Enero 2013 a Julio 2018.	59
Tabla 12: Distribución de pacientes pediátricas operadas con masas anexiales benignas sin torción según la técnica quirúrgica. HNN, Enero 2013 a Julio 2018	60
Tabla 13: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operada según característica oncológica y técnica quirúrgica. HNN, Enero 2013 a Julio 2018	61
Tabla 14: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operada según la técnica y características macroscópicas. HNN, Enero 2013 a Julio 2018	62

Lista de Figuras

	Pág.
Figura 1: Imagen de US de un ovario con pequeños folículos.	12
Figura 2: TAC de una masa abdominal calcificada, con componente quístico mayoritario, sólido y paredes delgadas, consistente con teratoma quístico benigno.	13
Figura 3: TAC de paciente de 7 años con masa anexial, donde se señala en nódulo de Rokitansky.	28
Figura 4: TAC de niña de 3 años de edad con teratoma maduro con enfermedad metastásica y carcinomatosis peritoneal.	30
Figura 5: Fotografía de un disgeminoma de una mujer de 18 años de edad con masa palpable con los septos internos marcados.	32
Figura 6: Tumor del saco vitelino en una niña de 11 años de edad, corte axial en TAC donde se muestra una masa heterogénea con áreas de necrosis	34
Figura 7: Tumor de las células de la granulosa en adolescente de 14 años de edad en la RMN corte sagital	38
Figura 8: Tumor del estroma esclerosante en una niña de 11 años, fotografía del espécimen que muestra la masa sólida amarillenta-rosada con estroma fibroso y pequeños quistes.	40
Figura 9: Tumor de las células de Sertoli-Leyding en una niña de 3 años de edad, corte sagital al TAC y fotografía del espécimen donde se muestran los quistes cavitarios asociados	42
Figura 10: Algoritmo de manejo de los pacientes con masas ováricas o quistes en el Nationwide Children`s Hospital de la ciudad de Columbus (Ohio, Estado Unidos)	49

Lista de Abreviaturas

ACE: Antígeno carcinoembrionario

α FP: α -fetoproteína

β -hCG: Subunidad β de la gonadotropina coriónica humana

cm: centímetros

FSH: Hormona estimulante del folículo (siglas en idioma inglés)

HMP: Hospital Max Peralta (ciudad de Cartago, Costa Rica)

HNN: Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

IMC: Índice de masa corporal

LDH: lactato deshidrogenasa

LH: Hormona luteinizante (siglas en idioma inglés)

mm: milímetros

OMS: Organización Mundial de la Salud

Pág: Página

RMN: Resonancia magnética nuclear

TAC: Tomografía axial computarizada

US: Ultrasonido

1. Introducción

Las masas ováricas en la edad pediátrica tienen una incidencia anual estimada de 2,6 casos por 100 000 niñas. La mayoría son tumores benignos o quistes funcionales, donde aproximadamente 10-20% son malignos (1), representado el 1% de los cánceres en la población infantil (2). Dentro de los tumores del ovario benignos, los más comunes son los del cuerpo lúteo, quistes simples, quistes foliculares, quistes paraováricos y lesiones inflamatorias (3). En cuanto a los malignos se incluyen los tumores de células germinales, tumores del estroma epitelial, tumores del estroma de los cordones sexuales y los misceláneos (gonadoblastoma, linfoma maligno o leucemia, carcinoma de células pequeñas y tumores de tejidos blandos) (4).

Cuando una niña presenta una masa ovárica, el trabajo preparatorio se debe enfocar en diferenciar si se trata de una masa benigna o maligna, de lo cual dependerá su abordaje quirúrgico, el tipo de procedimiento a realizar y el futuro reproductivo de la paciente. Para masas que se cree son benignas, la preservación del ovario (quistectomía, ooforectomía parcial) es lo más recomendable, habiéndose documentado efectos negativos con la remoción innecesaria de tejido ovárico sano (5). La ooforectomía total se ha asociado con un alto riesgo de menopausia precoz y fallo ovárico prematuro (6). Desafortunadamente, la mayoría de los tumores ováricos se diagnostican al torsionarse, lo que interfiere con la preservación ovárica. (7) Históricamente, se ha manejado que la torsión ovárica resulta en congestión venosa, hemorragia y eventualmente necrosis del tejido ovárico, por lo que en tejidos aparentemente necróticos usualmente el manejo consiste en la ooforectomía, ya que el detorsionar el ovario sin resección puede causar tromboembolismo y la posibilidad

de diseminar posibles células malignas (8). Las tendencias modernas favorecen que el tratamiento de las lesiones ováricas en niñas y adolescentes debe equilibrar cuidadosamente la preservación máxima del potencial reproductivo con una intervención adecuada para abordar el riesgo real de malignidad (9).

Internacionalmente, un estudio publicado en el año 2018 con una serie de 54 casos realizado en Colombia arrojó que masas con alta sospecha de malignidad por imágenes y marcadores tumorales positivos fueron tratadas con ooforectomía más cirugía de estadificación tumoral, mientras que las que sus estudios prequirúrgicos indicaban que se trataba de una masa benigna se le trató con cirugía preservadora de ovario (1). Otro estudio realizado en Indianápolis (Estados Unidos) y publicado en el año 2014 concluyó que masas pequeñas (menores a 10cm), primordialmente quísticas y con marcadores tumorales negativos son más frecuentemente benignas, por lo que se deben hacer esfuerzos significativos para realizar la mayor preservación de tejido ovárico posible durante la cirugía (2). Sin embargo, otro estudio multicéntrico publicado en el 2017 y realizado con base en el Sistema de Información en Salud Pediátrica de los Estados Unidos, que involucró a 1164 pacientes con neoplasias benignas de ovario, concluyó que la preservación ovárica no es del todo estandarizada en todos los centros médicos de este país, donde su proporción con respecto a la ooforectomía va desde un 21.7-76.6% dependiendo del centro, con menor posibilidad de ser realizada en aquellas pacientes más pequeñas, operadas por cirujanos pediátricos vrs un ginecólogo de adolescentes y las que ingresaron a través de un servicio de emergencias (6).

En nuestro medio, existen revisiones preliminares del tema, enfocándose principalmente en la clínica de presentación de las masas, donde el dolor abdominal se encontró ampliamente asociado con lesiones benignas, mientras

que la presencia de masa palpable fue el hallazgo clínico asociado a lesiones de características malignas (10). Sin embargo no existen revisiones en nuestro medio que abarquen el manejo quirúrgico dado a las masas anexiales, que es lo que pretende abarcar el presente estudio.

2. Justificación

La importancia de realizar este estudio radica en ser el primero a realizarse sobre este tema en la población pediátrica en nuestro país, donde se pretende recolectar los aspectos quirúrgicos más relevantes de la cirugía de masa anexial en niñas. Lo que se pretende al evidenciar el manejo operatorio dado a dicha patología es si corresponde a los lineamientos modernos que se están manejando internacionalmente en este momento o si por el contrario existe una tendencia a realizar prácticas que se están dejando actualmente de lado.

3. Objetivos

3.1 Objetivo General

Determinar el manejo quirúrgico dado a las masas anexiales en niñas en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” desde el año 2018 hasta julio del 2018

3.2 Objetivos específicos

- a. Describir los aspectos demográficos y etarios de las pacientes pediátricas con masas anexiales operadas en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” desde el año 2018 hasta julio del 2018.
- b. Comparar el abordaje quirúrgico dado a las masas anexiales operadas en relación a los resultados obtenidos en los estudios preoperatorios indicados.
- c. Identificar las diferentes técnicas quirúrgicas utilizadas para el manejo de las masas anexiales operadas.
- d. Cuantificar el tipo histológico de masas anexiales operadas en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” desde el año 2018 hasta julio del 2018.
- e. Establecer la relación existente entre el manejo quirúrgico y la malignidad o benignidad de la masa anexial operada.
- f. Comparar los resultados obtenidos con los estándares internacionales actuales en cuanto al manejo usual de esta patología.

4. Marco teórico

4.1 Incidencia

Las masas ováricas en la edad pediátrica, donde se incluyen quistes y tumores, son poco comunes en este grupo etáreo, siendo en su mayoría benignos. (11) Su incidencia general es estimada en aproximadamente 2.6 casos por cada 100 000 niñas al año, donde la incidencia de malignidad es reportada entre un 10-20% de todas las masas ováricas entre niñas y adolescentes, siendo un aproximado de 1-2% de todas las malignidades de la infancia. (5)

Un reporte de la Asociación Norteamericana de Registros de Cáncer reveló que desde 1992 a 1997 alrededor de 1.6 millones de mujeres y niñas fueron diagnosticadas con cáncer, donde 1.2% de los casos de cáncer de ovario ocurren en mujeres entre el nacimiento y los 19 años de edad. En este mismo reporte se indicó que la incidencia de malignidad en menores de 9 años es de 0.102 versus 1.072 por cada 100 000 en mujeres entre 10-19 años. La incidencia de malignidad en menores de 5 años es sumamente baja. Se concluyó por lo tanto, que la premisa antes manejada que hay una alta incidencia de malignidad en los pacientes más jóvenes es falsa. (11)

4.2 Epidemiología

De entre los factores de riesgo descritos para las neoplasias de ovario se encuentran la exposición ante drogas que inducen la ovulación durante el embarazo, dietas altas en carne y grasa de origen animal, así como productos lácteos. (12) Reportes más recientes sugieren que IMC altos pueden predecir un alto riesgo de malignidad en mujeres que presentan masas ováricas, mientras que el evitar la asociación obesidad-tabaquismo se ha visto que protegen contra el desarrollo de tumores ováricos serosos benignos y epiteliales mucinosos, esto en estudios para mujeres adultas. (13)

Sin embargo los factores hormonales y ambientales parecen no estar asociados a las neoplasias del ovario de niñas y adolescentes, o al menos aún no se ha podido comprobar su relación causal, pero sí alteraciones genéticas: 5% de estas neoplasias tienen cierta predisposición hereditaria, principalmente por alteraciones en la diferenciación de la célula germinal primitiva. (3)

En cuanto a la edad de presentación, un estudio realizado en un hospital de Sichuan-China, reportó a un total de 203 pacientes con masas ováricas con un rango de edad entre 0 y 18 años, donde el 3.4% de los casos tenían menos de 9 años de edad, el 26.4% entre 10 y 14 años y un 70.4% entre los 15 y 18 meses de edad. (14) En otro estudio observacional retrospectivo publicado en el 2016 realizado en un hospital regional de la seguridad social costarricense (Hospital Max Peralta de la ciudad de Cartago) por Hernández Cordero y colaboradores, con algunas características similares a la población del presente estudio, se estudiaron los casos de masas ováricas tratadas en un periodo de 10 años (13 casos), donde arrojó que el diagnóstico se realizó en un 61,5% en pacientes con un rango de 10 a 12 años, 30.7% entre 0 y 9 años y 7,6% (solo 1

paciente) se diagnosticó en edad prenatal. La edad media de diagnóstico fue de 9,15 años (ver tabla 1). (10)

Tabla 1: Edad Media de afectación de lesiones ováricas en el estudio de Hernández y otros reportados en la literatura (10)

Estudio	Rango de edades	Edad media de afectación
Aguilar, Velásquez, Hernández (2013)	Prenatal – 12 años	9,15 años
Schulin-Zeuthen et al. (2006) ¹⁰	0 – 19 años	13,8 años
Cass et al. (2001) ¹	2 – 20 años	9,8 años
Shih-Ming Chu et al. (2010) ⁷	2 días – 17 años	9,8 años
Spinelli et al. (2012) ⁴	2 meses – 18 años	13,7 años

4.3 Presentación clínica

El dolor abdominal es el síntoma de presentación más común de los tumores ováricos (57%), seguido por una masa palpable, que puede ser abdominal o pélvica (46%) (15) Las pacientes también pueden presentarse con náuseas, vómitos, pérdida de apetito, pérdida de peso, constipación y aumento en la frecuencia urinaria, o bien por el contrario podrían ser completamente asintomáticas, detectando el tumor de manera incidental. (5) Los síntomas generalmente son insidiosos, y el tumor ha alcanzado un gran tamaño al momento del diagnóstico. Algunas veces el hallazgo de estos se presenta cuando la paciente se somete a un procedimiento quirúrgico por presentar síntomas consistentes con una apendicitis, o por un ultrasonido realizado por otra causa.

(10) Un cuadro de abdomen agudo podría ser la manifestación de una torsión ovárica, hemorragia o ruptura del tumor. (5)

Los tumores productores de hormonas pueden manifestarse con anormalidades a nivel endocrinológico, dependiendo de la edad de la paciente. (16) Niñas premenárquicas pueden presentar síntomas de pubertad precoz isosexual, incluyendo agrandamiento de las glándulas mamarias, sangrado vaginal anormal y desarrollo de vello púbico y axilar. Irregularidades menstruales demostradas como hipermenorrea o amenorrea pueden ocurrir en pacientes adolescentes. Signos de virilización o masculinización como acné, el tornarse más grave el tono de la voz, hirsutismo y alargamiento del clítoris, pueden ser vistos tanto en pacientes prepúberes como en adolescentes. (5).

La pubertad precoz se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años, pudiendo ser central (por activación del eje hipotálamo/hipófisis/gonadal) y pubertad precoz independiente (por producción autónoma y periférica de esteroides sexuales) o por iatrogenia (pseudopubertad precoz). Esta última tiene diferentes etiologías como pueden ser quistes y tumores ováricos productores de estrógenos, entre estos el tumor de las células de la granulosa (el cual puede asociarse a síndromes como Peutz-Jeghers, síndrome de Ollier y al síndrome de Maffuci), resistencia primaria al cortisol, síndrome de McCune-Albright, estrógenos exógenos, hiperplasia suprarrenal congénita, tumores productores de andrógenos gonadales o suprarrenales y andrógenos exógenos, estos tres últimos con manifestaciones heterosexuales en las niñas. (17)

Aunque estas manifestaciones clínicas son inespecíficas y pueden solaparse entre los diferentes tumores ováricos, algunas pueden ser clave

importante para el diagnóstico de algunos tipos de tumores ováricos. Se ha reportado que los niños con una masa palpable o pubertad precoz tienen una más alta probabilidad de malignidad. Aunque la mayoría de las torsiones ováricas en los niños no tienen una lesión patológica subyacente o bien son quistes benignos, la aparición de dolor agudo o bien un abdomen agudo causado por la torsión se asocia a ser un síntoma más frecuentemente presente tumores ováricos benignos en lugar de los malignos. La pubertad precoz y la irregularidad menstrual relacionada con la secreción de estrógenos se asocian comúnmente con tumores derivados de los cordones sexuales y gonadoblastomas. De forma poco frecuente, la precocidad isosexual también se puede observar en aproximadamente el 6% de los pacientes con un tumor de células germinales maligno (16). La virilización se observa a menudo en pacientes con un tumor de células de Sertoli-Leydig como resultado de la sobreproducción de andrógenos (5).

En el estudio de Hernández Cordero y colaboradores del HMP, se determinó que la manifestación clínica más frecuentemente observada fue el dolor abdominal en un 53,8% de los casos, en el 23,0% se realizó el diagnóstico por un ultrasonido como hallazgo incidental, el vómito se manifestó en 15,3% de las pacientes, al igual que la presencia de una masa palpable y el sangrado transvaginal se encontró como manifestación principal al diagnóstico en un 7,9%, esto en una población de 13 casos documentados en un periodo de 10 años (2003-2013). (10)

4.4 Diagnóstico

En niñas con sospecha clínica de masa anexial, el primer paso diagnóstico es definir el sitio exacto del origen de la lesión y distinguir esta de otras enfermedades con síntomas que podrían ser similares (como la apendicitis aguda). Las lesiones de origen ovárico deben determinarse como fisiológicas o neoplásicas. La probabilidad de malignidad también debe evaluarse previo a tomar la decisión de la terapéutica a emplear, ya que se le podría asignar a las pacientes un manejo conservador o bien un abordaje quirúrgico apropiado para la preservación de la fertilidad. (5)

4.4.1 Estudios radiológicos

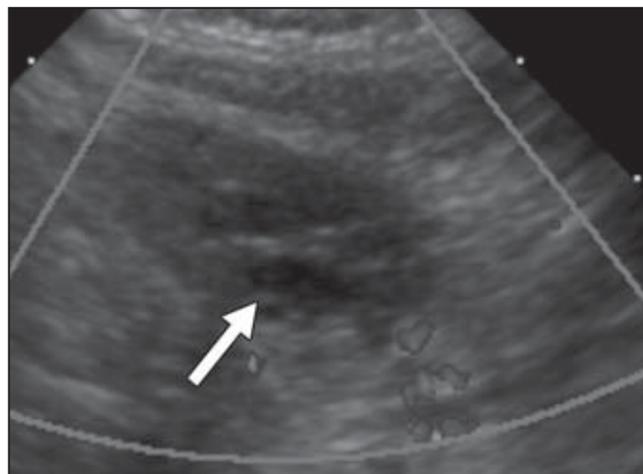
Los estudios por imágenes deberían buscar los siguientes criterios para tener un diagnóstico más adecuado:

- Diámetro de la masa en su eje más ancho
- Características quísticas de la lesión (quistes multicompartimentales se consideran como quistes puros), sólidos (sin componente quístico) o mixtos; con la proporción de los diferentes componentes
- Presencia de calcificaciones tumorales, grasa intratumoral, compartimentos, sangre, vegetaciones papilares (milimétricas) o nódulos murales (centimétricos)
- Si hay vascularidad
- Engrosamiento endometrial anormal asociado (en niñas prepúberes es anormal, en niñas pospúberes más de 15 mm de grosor)
- Ascitis (si no se limita a la pelvis se considera voluminosa).
- Criterios topográficos: presencia de lesiones únicas, múltiples o bilaterales, cualquier extensión extraovárica (peritoneo, ganglios linfáticos, etc). (18)

Ultrasonido

La modalidad de estudio de imagen inicial preferido para la pelvis femenina es el ultrasonido transabdominal con escala de grises, que además incluya imágenes Doppler color y de onda pulsada. El ultrasonido es seguro, económico y no contiene radiación ionizante. Con la vejiga de la paciente distendida, se crea una ventana ecográfica mediante la cual generalmente se pueden identificar los ovarios. Es posible observar folículos pequeños incluso en las niñas prepúberes (Figura 1). El volumen promedio típico de los ovarios es de aproximadamente 1cm³ en niñas de hasta los 5 años de edad, luego el ovario duplica su tamaño a la edad de 12 años y en la pubertad aumentan de tamaño hasta aproximadamente 4 cm³, junto a la maduración uterina paralela al crecimiento. Cuando se descubren las lesiones, el ecografista debe reportar el tamaño y las características internas de las lesiones, así como la presencia y calidad del flujo vascular. (19) En adolescentes con actividad sexual, el US transvaginal puede usarse para tumores más grandes, especialmente aquellos con tendencia al crecimiento o sospecha de malignidad. (5)

Figura 1: Imagen de US de un ovario con pequeños folículos (señalado). (19)

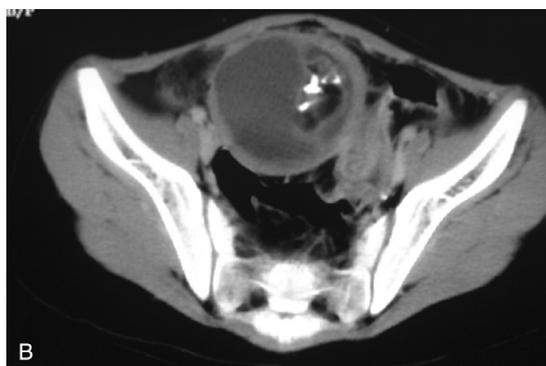


Por otra parte, los US prenatales suelen diferenciar las lesiones ováricas de la duplicación intestinal, la hidronefrosis, la atresia duodenal, el quiste de colédoco, los restos de uraco, la hidrometrocolpos o la obstrucción intestinal. Los quistes mesentéricos y omentales son más difíciles de distinguir de los quistes ováricos simples, ya que el ovario es un órgano abdominal en lugar de pélvico en los pacientes prenatales. (11)

Tomografía axial computarizada

Este estudio resulta útil cuando no se puede establecer el origen de la masa pélvica o cuando es necesario evaluar la extensión completa de una lesión no quística. El hallazgo característico de un tumor benigno en un TAC es una masa llena de líquido con grasa y calcificaciones. Los componentes sólidos focales que surgen de la pared del tumor son comunes. Por otro parte, las lesiones malignas son grandes y predominantemente sólidas con áreas quísticas ocasionales, así como calcificaciones finas o gruesas. (figura 3) La extensión directa de los tumores a las estructuras pélvicas adyacentes o al hígado y los pulmones también se puede demostrar mediante el TAC, ya que proporciona una clasificación de la enfermedad más precisa que la de los US.

Figura 2: TAC de una masa abdominal calcificada, con componente quístico mayoritario, sólido y paredes delgadas, consistente con teratoma quístico benigno. (11)



La torsión de anexo asociado con cualquier tumor tiene una apariencia distinta en el TAC que el US, lo que se puede demostrar mediante una exploración dinámica después de la administración de medio de contraste intravenoso. La apariencia generalmente se caracteriza por la falta de realce de los nódulos murales, lo que indica la interrupción del flujo sanguíneo y la demostración de vasos sanguíneos gruesos y congestionados que cubren el tumor e indican venas marcadamente congestionadas distales al sitio de torsión. (11)

Resonancia magnética nuclear

La RMN es la modalidad de imagen preferida en algunos casos debido a que proporciona excelente contraste de los tejidos blandos. Sin embargo, el examen de RMN tarda más tiempo en ser realizado que un TAC y puede requerir sedación en un niño pequeño. (5) Además es muy adecuada para obtener imágenes de lesiones pélvicas, ya que no se ve alterado cuando hay panículos adiposos extensos. (11)

La técnica de RMN es especialmente valiosa para determinar si una masa es de origen ovárico o uterino, contribuyendo a la caracterización de masas anexiales basadas en criterios sugestivos de benignidad (componentes grasos, sombreado en imágenes en T2) o malignidad (vegetaciones o porciones sólidas dentro de masas quísticas). (20) La precisión de la RMN puede alcanzar incluso el 91%. La torsión ovárica con infarto hemorrágico se puede detectar en la RMN mediante el hallazgo de un borde de alta intensidad en la periferia de la masa en la imagen en T1. (11)

4.4.2 Pruebas de laboratorio

Marcadores tumorales

El siguiente paso para establecer el diagnóstico diferencial es el análisis de marcadores tumorales séricos. (5)

Existen diferentes marcadores tumorales que están asociados con tipos específicos de tumores ováricos: α -fetoproteína (α FP), β -gonadotropina coriónica humana (β hCG) y lactato deshidrogenasa (LDH) pueden elevarse en presencia de tumores de células germinales, mientras que antígeno del cáncer 125 (Ca-125) está elevado en tumores epiteliales. El estradiol y la testosterona pueden estar elevados en presencia de tumores del cordón sexual. (21)

Tres estudios evaluaron el uso de marcadores tumorales en la evaluación preoperatoria para malignidad, donde examinaron la discriminación predictiva de estos marcadores como paneles y no individualmente. Un estudio prospectivo de 53 pacientes de 19 años o menos con tumores de células germinales o epiteliales encontró que un resultado positivo para cualquiera de los seis marcadores en un panel de marcadores tumorales (α FP, β hCG, LDH, Ca-125, estradiol y testosterona) tuvo un valor predictivo positivo (VPP) de 0.76, un valor predictivo negativo (VPN) de 0.86 y una precisión de 0.83 para la malignidad. En dos estudios retrospectivos de tumores de células germinales, uno encontró que las elevaciones de β hCG, α FP y Ca-125 se asociaron con malignidad y un segundo estudio observó una mayor probabilidad de malignidad con elevaciones de α FP, β hCG y LDH. Por lo tanto, los marcadores tumorales pueden ser más útiles en la determinación de tumores malignos cuando se ordenan como un panel estándar antes del tratamiento quirúrgico. (21)

α -FP

El saco vitelino fetal es la principal fuente de α FP al inicio de la embriogénesis humana, por lo que es de esperar que se produzcan elevaciones del marcador en los tumores del saco vitelino. Esto también ocurre con el hepatoblastoma, el carcinoma hepatocelular y el teratocarcinoma. La elevación refleja la presencia de tejido fetal de donde surgen las células progenitoras normales. Existe una gran variabilidad en los niveles normales de α FP desde el nacimiento hasta el primer año de vida y la α FP está significativamente elevada en los recién nacidos prematuros y normales.

Su utilidad en el diagnóstico de tumor del saco vitelino o carcinoma embrionario en el primer mes de vida es limitada. Su valor en la identificación del tumor comienza cuando el nivel de α FP se eleva significativamente sobre el rango normal en cualquier edad particular. La semivida sérica normal de la α FP es de 5-7 días. Su disminución después de la extirpación de un tumor productor de α FP significa una respuesta al tratamiento, por lo que el objetivo de cualquier tratamiento es devolver la α FP a niveles normales. La recurrencia del tumor está marcada por una elevación repentina del nivel de α FP. (11)

 β -hCG:

Es una glicoproteína producida por los sincitiotrofoblastos placentarios. Comprende dos subunidades (alfa y beta), siendo este último la que puede analizarse de manera confiable. La elevación de β -hCG en un paciente con un tumor de células germinales sugiere la presencia de sincitiotrofoblastos, como se puede observar en el seminoma, el disgerminoma, el coriocarcinoma y ocasionalmente en el carcinoma embrionario. Elevaciones mayores de 100ng/mL son inusuales y sugieren el diagnóstico de coriocarcinoma. A diferencia de la vida media de la α FP que es mucho más larga, la subunidad beta tiene una vida media

de 20-30 horas. Su rápida desaparición implica la extirpación completa de un tumor. (11)

LDH

Es un marcador serio no específico que se distribuye ampliamente en los tejidos humanos, por lo tanto tiene un valor limitado para establecer el tipo de tumor o la respuesta al tratamiento. Sin embargo, el aumento de LDH puede indicar un aumento del recambio celular y se ha utilizado como un indicador inespecífico de malignidad. Es más útil como marcador de pronóstico para tumores linfoides y neuroblastoma. El gen para esta isoenzima se ubica en 12p, y se han observado cambios estructurales no aleatorios en el cromosoma 12 en todos los subtipos histológicos de tumores de células germinales, particularmente en el disgerminoma. (11)

Ca-125

Es el mejor marcador disponible para el cáncer de ovario de origen epitelial, aunque carece de sensibilidad para la enfermedad en estadios tempranos. Los niveles superiores a 35U/ml pueden indicar tumores ováricos malignos o limítrofes. Sin embargo, los niveles también se elevan ocasionalmente en algunas afecciones benignas como la endometriosis, los miomas uterinos, la salpingitis (aguda y crónica) y la enfermedad inflamatoria pélvica. Una serie pequeña mostró una baja sensibilidad y especificidad de Ca-125 para la detección de malignidad epitelial ovárica en niñas antes de su menarca. (11)

Inhibina

Es una hormona polipeptídica producida por las células de la granulosa de los folículos ováricos normales. Es un marcador útil para el diagnóstico y la vigilancia de la recaída del tumor en los tumores de células de la granulosa. (5)

Entre estos marcadores tumorales, los niveles elevados de α FP, β -hCG y CA-125 aumentan la probabilidad de tratarse de una malignidad ovárica. Sin embargo, los marcadores tumorales negativos no excluyen la posibilidad de malignidad, porque los marcadores son positivos solo en el 54% de los casos de tumores malignos. La estimación de los niveles séricos de α FP y β -hCG es esencial en niños y adolescentes que presentan una masa anexial. Los niveles de LDH, inhibina y CA-125 también pueden ser marcadores útiles para los tumores ováricos que no producen α FP o β -hCG. (5) Algunos estudios han demostrado que las masas grandes y con componentes sólidos, se asocian con mayor riesgo de malignidad (alrededor del 26,5%) y los marcadores tumorales se consideran útiles para la estadificación del riesgo y monitorización de recurrencia postoperatoria de las masas ováricas. Algunas series recomiendan tomar marcadores tumorales cuando las masas sean grandes o tengan características heterogéneas o sólidas. (1)

Tabla 2: Marcadores tumores serológicos y los tumores ováricos más frecuentemente asociados (5)

Tumor Marker	Associated Ovarian Tumors
AFP	Yolk sac tumor Immature teratoma Embryonal carcinoma Sertoli-Leydig cell tumor (rare)
β -hCG	Choriocarcinoma Embryonal carcinoma Dysgerminoma (rare)
LDH	Dysgerminoma
CA-125	Epithelial tumors
Inhibin	Granulosa cell tumor

Note.—AFP = α -fetoprotein, β -hCG = beta subunit of human chorionic gonadotropin, LDH = lactic dehydrogenase.

Inmunohistoquímica

La inmunohistoquímica ha tenido un gran impacto en los últimos años como una ayuda para el diagnóstico en la neoplasia de ovario. En general, los paneles de inmunohistoquímica deben incluir marcadores que se espera sean positivos (y negativos) en los diversos tumores en el diagnóstico diferencial. Prácticamente ningún anticuerpo es específico para un metabolismo dado y ocasionalmente pueden producirse reacciones inmunitarias positivas y negativas inesperadas. En patología ovárica, este tipo de determinaciones son más valiosas en la evaluación de tumores con folículos u otros patrones estromales. Los dos marcadores más útiles son la inhibina alfa y la calretinina. La calretinina es un marcador ligeramente más sensible de los tumores del ovario del cordón sexual-estromal como grupo, pero la alfa-inhibina producida por las células de la granulosa es un marcador más específico, porque en la mayoría de las otras neoplasias ováricas son negativas. (11)

4.5 Clasificación

Las lesiones ováricas generalmente se dividen en entidades no neoplásicas y neoplásicas, en donde la primera categoría incluye quistes funcionales y la segunda incluye las tumoraciones benignas y malignas. Lesiones no neoplásicas y neoplásicas pueden surgir a partir de epitelio de superficie, componentes de células germinales o estroma de soporte. (5)

4.5.1 Lesiones no neoplásicas

Se sabe que los quistes ováricos surgen de los folículos maduros. La FSH fetal, la LH, los estrógenos (maternos, placentarios y fetales) y la hCG placentaria estimulan el folículo ovárico y en más de la mitad de los recién nacidos se pueden encontrar folículos maduros. (22) La disminución postnatal en la estimulación hormonal a menudo conduce a que este proceso sea autoilimitado. Autopsias en niñas prepúberes han documentado el crecimiento folicular activo en todas las edades y en ovocitos normales, células de la granulosa y quistes en varias etapas de involución. Por convención, los folículos fisiológicos se diferencian de los quistes ováricos patológicos con base en su tamaño, siendo que cualquier lesión de más de 2cm de diámetro ya no se considera un folículo maduro. (11)

Los quistes no neoplásicos son benignos y generalmente asintomáticos. Aunque la intervención quirúrgica rara vez está indicada, estas lesiones tienen ocasionalmente manifestaciones clínicas basadas en el tamaño o la actividad funcional asociada, lo que las diferencia de las neoplasias ováricas verdaderas. Cuando es necesaria una operación, se debe emprender un enfoque conservador con el objetivo de preservar los ovarios. (11)

Tabla 3: Clasificación de las lesiones ováricas no neoplásicas según la OMS, tomado de la Clasificación Internacional de Enfermedades de la OMS (ICD) (11)

- 000 Ectopic pregnancy
- D27 Benign neoplasm of ovary
- E28 Ovarian dysfunction
 - E28.2 Polycystic ovarian syndrome
- N70-77 Pelvic inflammatory disease
- N80 Endometriosis
- N83 Noninflammatory disorders of ovary, fallopian tube, and broad ligament
 - N83.0 Follicular cyst of ovary
 - N83.1 Corpus luteum cyst
 - N83.2 Other and unspecified ovarian cysts (simple cyst)
 - N83.8 Other noninflammatory disorders of ovary, fallopian tube and broad ligament

Quistes foliculares

Representan aproximadamente la mitad de las lesiones ováricas no neoplásicas. Son unilaterales, uniloculares e histológicamente benignos, conteniendo a menudo un líquido amarillento y claro. Se ha visto que pueden estar presentes en cualquier etapa de la niñez o adolescencia. Ocasionalmente los quistes ováricos persisten, se agrandan y son capaces de secretar estrógenos, lo que conlleva al desarrollo isosexual precoz. (11)

El tamaño de una lesión ovárica ha sido un factor importante para determinar el manejo clínico. Es más probable que un quiste simple involucone, independientemente de su tamaño. Por otra parte se ha visto que los quistes más grandes (> 5cm de diámetro) tienen un mayor riesgo de torsión y se ha visto que tienen una mayor asociación con la precocidad sexual. Los quistes complejos en niñas prepúberes siempre deben resecarse, en lugar de dárseles manejo

conservador, ya que tienen alta probabilidad de torsionarse y se asocian a malignidad. Mientras que en adolescentes los quistes complejos se deben a lhemorragias dadas en un quiste funcional, por lo que se les puede dar manejo conservador. Siempre que el quiste persista sin involucionar o que hayan síntomas que igualmente persistan. (22)

Es de esperar que los quistes ováricos encontrados en el período prenatal onvolucionen espontáneamente durante el primer año de vida, estos a menudo se encuentran recubiertos por células luteinizantes, mientras que en los niños mayores con mayor frecuencia recubiertas por células de la granulosa. Estas lesiones pueden complicarse ocasionalmente por torsión, obstrucción intestinal o perforación y ruptura de quistes. En los recién nacidos, la torsión suele ser un

evento prenatal y es posible que no se identifique tejido ovárico viable, incluso con la intervención quirúrgica neonatal más expedita. (11) La mayoría de los autores ahora abogan por medidas cada vez más conservadoras para las lesiones ováricas neonatales, dando seguimiento por US hasta su involución. Quistes con diámetros mayores a 5 cm y con pedículo anexial largo son más propensos a sufrir torsión y pueden extirparse con preservación ovárica o simplemente la aspiración. (22)

En los quistes ováricos no neoplásicos la prioridad debe ser la preservación quirúrgica de la mayor cantidad posible de tejido ovárico normal. Por lo general, se puede establecer un plano de disección entre el tejido gonadal normal y el quiste después de inyectar solución salina con una aguja de calibre fino debajo del peritoneo visceral (hidrodisección). Si la manipulación quirúrgica necesaria para extirpar completamente la lesión amenaza gran cantidad de tejido ovárico viable de manera significativa, el quiste se puede destechar o marsupializar, tratando de extirpar la mayor cantidad posible de pared del quiste, mientras se protege el ovario. La ooforectomía unilateral está indicada solo si existe una certeza razonable de que no se puede salvar tejido gonadal viable. La trompa de Falopio ipsilateral se debe salvar, ya que todavía es posible la fertilización desde el ovario normal contralateral. (23)

Quistes del cuerpo lúteo

Los verdaderos quistes del cuerpo lúteo funcionales solo se desarrollan en adolescentes que están ovulando activamente. Si bien estos quistes pueden ser bilaterales y llegar a ser bastante grandes, generalmente involucionan espontáneamente con la disminución cíclica de la progesterona sérica. La

aparición general de la superficie externa suele ser de color amarillo brillante, aunque puede adquirir una apariencia hemorrágica cuando se llena con líquido sanguinolento. El revestimiento del quiste está compuesto de células granulosas y teca luteinizadas y es capaz de producir activamente estrógeno y progesterona. Estos quistes pueden causar dolor pélvico agudo si se rompen o sufren torsión. La falta de involución del cuerpo lúteo puede causar irregularidad menstrual y hemorragia uterina disfuncional.

Los objetivos quirúrgicos para los quistes del cuerpo lúteo son paralelos a los de otras lesiones foliculares, pudiéndose manejar con aspiración laparoscópica, fenestración o extirpación de la pared del quiste. La intervención quirúrgica está indicada en presencia de torsión, ruptura o persistencia del quiste demostrada por US pélvico realizado de 4 a 6 semanas después de la evaluación inicial. La recurrencia de estos quistes es rara. (11)

Quistes periováricos

Los quistes periováricos suelen ser pequeños y raramente sintomáticos. No surgen del tejido ovárico, pero generalmente se consideran con este grupo de lesiones debido a su proximidad a la gónada. Estos quistes se originan en el epooforo y se localizan en las hojas del mesosalpinx. Los quistes parováricos no se pueden distinguir de los quistes foliculares ováricos mediante las técnicas de imagen radiológicas, transoperatoriamente se distinguen de estos solamente por su localización anatómica. Cuando se requiere tratamiento quirúrgico, generalmente en quistes grandes (>3cm) se deben enuclea completamente del mesosalpinx de manera que la trompa de Falopio y el ovario no se dañen. Los de

<3cm pueden tratarse con coagulación de la pared del quiste mediante punción y electrocauterio bipolar. (24)

Endometriosis

La endometriosis es un trastorno en el cual las glándulas endometriales y el estroma se implantan en las superficies peritoneales de los sitios extrauterinos. Los mecanismos propuestos para la patogenia de esta enfermedad incluyen la obstrucción del flujo menstrual con menstruación retroactiva, el trasplante mecánico y la implantación de elementos endometriales y la metaplasia celómica. El intervalo entre el inicio de la menarquia y el diagnóstico de endometriosis puede ser tan corto como 1 mes, teniendo una incidencia mucho más alta de lo que se cree. Un endometrioma o un quiste endometriode puede ocurrir en el ovario y ser diagnosticado por US. Los quistes endometrioides están llenos de sangre oscura de color marrón rojizo y pueden variar en tamaño desde 0,75-8 pulgadas. Se dispone de varios tratamientos quirúrgicos para los endometriomas, que incluyen punción simple, ablación, extirpación de la pared del quiste o drenaje y tratamiento médico, seguidos de extirpación posterior. La eliminación completa es el procedimiento de elección para disminuir la recurrencia de la enfermedad. (11)

4.5.2 Tumores ováricos neoplásicos

La mayoría de los tumores ováricos neoplásicos se desarrollan a partir de líneas celulares derivadas de una de tres fuentes: el epitelio germinal que cubre la cresta urogenital, los elementos estromales subyacentes de la cresta urogenital o las células germinales que surgen del saco vitelino. Las células de cada uno de

estos linajes pueden convertirse en una neoplasia ovárica por desdiferenciación, proliferación y eventualmente transformación maligna. Los tumores ováricos malignos probablemente surgen de sus contrapartes benignas debido a la estimulación hormonal.

En los adultos, la mayoría de los tumores se derivan de la línea epitelial y predominan los adenocarcinomas. En los niños, los tumores de células germinales son más comunes y representan aproximadamente del 60%-77% de los casos. Las lesiones epiteliales representan aproximadamente el 15% de los tumores en el grupo de edad más joven. Aunque los tumores de células germinales predominan en cada grupo de edad, la incidencia máxima de los tumores estromales del cordón sexual ocurre en los primeros 4 años de vida y los tumores epiteliales son más comunes en adolescentes mayores. Las neoplasias que son raras en niños incluyen tumores endometrioides y de células claras (que generalmente son malignos); tumores de Brenner (que suelen ser benignos), el linfoma maligno diseminado y lesiones metastásicas al ovario. (11)

Tumores de células germinales

Aunque son relativamente infrecuentes y la mayoría son benignos en mujeres adultas, los tumores de las células germinales son el tipo histológico de neoplasia ovárica más común y un tercio son malignos en niños y adolescentes. El ovario es el lugar de origen del 30% de todos los tumores de células germinales en niños. Varias series grandes de neoplasias ováricas reportan una incidencia de tumores de células germinales que van del 67%-77%. Según lo define la OMS, en los subtipos histológicos se incluyen teratoma (maduro, inmaduro o monodérmico), disgerminoma, tumor del saco vitelino, carcinoma embrionario, poliQuiroma, coriocarcinoma no nativo y tumor de las células germinales mixto (25).

El camino de descenso de las células germinales primordiales es imperfecto, como resultado algunas de las celdas ocasionalmente pueden perder su destino y ser depositadas en cualquier lugar a lo largo de esta ruta de migración. Se han encontrado células germinales en el área pineal del cerebro, el mediastino, el retroperitoneo, el área sacrococcígeo, el ovario y el testículo. Si ocurre una transformación maligna en cualquiera de estos sitios, se desarrollará una neoplasia ya sea gonadal o extragonadal. Debido a que estos nidos de células son de naturaleza totipotencial, se observa una amplia variedad de tumores. El tipo específico de tumor depende del grado de diferenciación que se haya producido, así que si no se produce una diferenciación se desarrolla un germinoma, con diferenciación se producen carcinomas embrionarios, con la diferenciación extraembrionaria se convierte en coriocarcinomas o tumores del seno endodérmico, si se produce una diferenciación embrionaria se observa el teratoma que es el más maduro de estos tumores. (11)

Teratomas

Los teratomas son un grupo de neoplasias compuestas de elementos tisulares que son extraños al órgano o al sitio anatómico en el que se encuentran. Clásicamente, estos tumores se definen como compuestos de tejido derivado de las tres capas germinales: ectodermo, mesodermo, y endodermo. Las tres capas germinales no tienen que estar presentes en cada tumor, pero algunos tejidos embrionarios pueden encontrarse en una ubicación anormal. Estos tejidos muestran elementos de desorganización, así como diversos niveles de maduración. (11) Como tales, los teratomas se clasifican histológicamente como tumores maduros e inmaduros y aquellos con componentes monodérmicos. (5) El desarrollo de una neoplasia maligna somática dentro de un teratoma es un evento

raro en la infancia y se cree que ocurre dentro de elementos teratomatosos diferenciados en lugar de de células embrionarias totipotentes. (11)

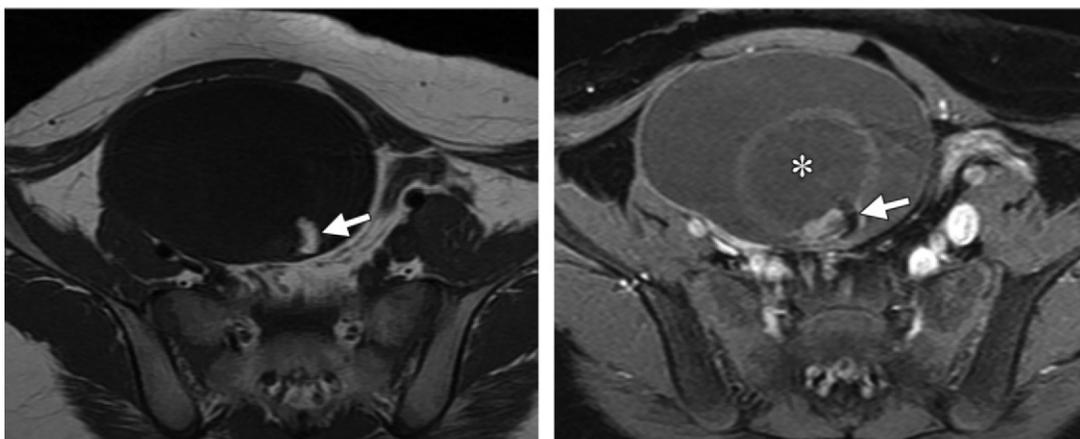
a. **Teratoma maduro:** a menudo llamado quiste dermoide cuando predominan los elementos ectodérmicos, es el tumor neoplásico de ovario más común, representando aproximadamente el 50%. Son bilaterales en hasta el 10% de los casos pediátricos y en el 10%-25% de los casos en adultos. Si bien suelen ser asintomáticos, los pacientes pueden presentar dolor abdominal, una masa palpable o un inicio agudo de dolor secundario a complicaciones agudas. En raras ocasiones se han reportado síndromes paraneoplásicos, que incluyen anemia hemolítica autoinmune y encefalitis límbica mediada por el sistema inmunitario. El teratoma maduro se ha asociado con diversas complicaciones como torsión (3-16%), ruptura (1-4%), infección (1%) y transformación maligna (1-2%). El tratamiento óptimo del teratoma maduro en la población pediátrica es la extirpación quirúrgica con preservación de la fertilidad, prefiriendo la cistectomía de abordaje laparoscópico para aquellos que no tengan complicaciones. (5)

En la inspección general es una masa quística bien circunscrita con una superficie lisa que está rodeada por una cápsula de espesor variable y está llena de material sebáceo. La mayoría de los son uniloculares (88%), pero algunos son multiloculares. Histológicamente la neoplasia a menudo tiene una protuberancia interna focal, conocida como nódulo de Rokitansky, que puede contener pelo, hueso, dientes, músculo o cartílago y la pared del quiste está recubierta por epitelio escamoso, respiratorio o gastrointestinal.

El hallazgo más común en US es una masa quística con un tubérculo densamente ecogénico (el nódulo de Rokitansky o tapón dermoide) que sobresale en la luz quística y muestra un sombreado acústico posterior (figura 3). Otros hallazgos al US incluyen una masa ecogénica difusa o parcial que representa material sebáceo, bandas ecogénicas delgadas y múltiples atribuibles al cabello,

niveles de grasa y líquido, residuos flotantes o una combinación de estas características. (5)

Figura 3: TAC de paciente de 7 años con masa anexial, donde se señala en nódulo de Rokitansky. (5)



La cirugía conservadora es importante para el desarrollo de la pubertad normal y la fertilidad futura en niñas y adolescentes. Esto debe equilibrarse con la eliminación completa del teratoma quístico maduro. El manejo tradicional de las niñas con teratomas quísticos maduros ha sido ooforectomía por laparotomía. Sin embargo, la extirpación laparoscópica ya sea mediante cistectomía o por ooforectomía ofrece una opción alternativa segura cuando la realiza un laparoscopista con experiencia. Se ha demostrado que el uso de un endobag en la extirpación por laparoscopia disminuyó el derrame de 46% a 3.7% de los casos, ya que la aspiración de una lesión gigante predominantemente quística para facilitar la remoción a través de una incisión más pequeña corre el riesgo de

exacerbar al paciente por el derrame del contenido del quiste si se identifican componentes malignos.

Los teratomas muy grandes o bilaterales se pueden enuclea exitosamente en un intento por preservar las funciones hormonales y reproductivas. Si esto no es posible, en la medida de lo posible la gónada y el tumor deben eliminarse dejando la trompa de Falopio ipsilateral en su lugar.

En ocasiones se encuentran implantes gliales intraperitoneales (gliomatosis peritoneal) en asociación con teratomas maduros. Son nódulos blancos o grises, generalmente de 1-3mm de diámetro, y generalmente se limitan al omento, peritoneo pélvico o adheridos al tumor en si. Los implantes pueden tener una apariencia perturbadora y es necesario realizar una biopsia, pero no se indica un tratamiento específico cuando están bien diferenciados y su presencia no cambia el manejo del tumor primario. Sin embargo, si los componentes adyacentes son inmaduros las lesiones pueden progresar y requerir terapia adyuvante. (11)

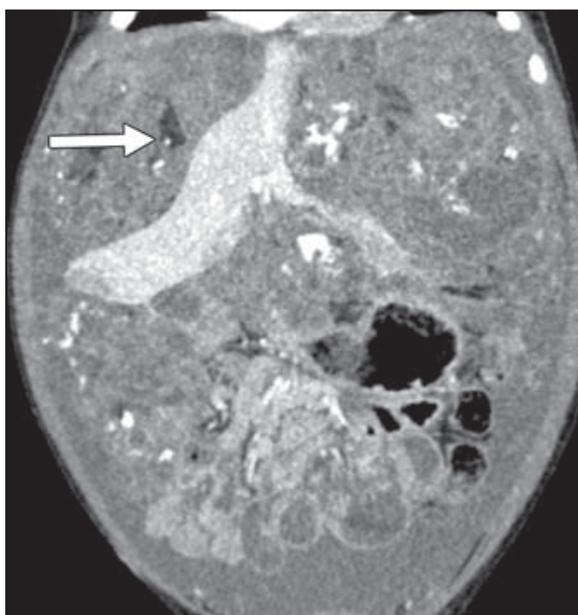
b. Teratoma inmaduro: afecta típicamente a un grupo de edad más joven, se presenta con frecuencia entre los 10-20 años, con una mediana de edad de 17 años y representa entre el 10-20% de todas las neoplasias malignas de los ovarios en pacientes menores de 20 años. Tiene un comportamiento más agresivo y peor pronóstico que el teratoma maduro y por lo tanto, se ha tratado como una enfermedad maligna, aunque no es verdaderamente maligno. Se han reportado niveles elevados de α FP en suero entre 33-65% de los pacientes con teratoma inmaduro.

Suelen ser unilaterales, grandes y predominantemente sólidos, pudiendo coexistir teratomas maduros colaterales (26%) y contralaterales (10%). Histológicamente, el teratoma inmaduro contiene una cantidad variable de tejidos embrionarios primitivos inmaduros derivados de las tres capas de células

germinales mezcladas con tejidos maduros. El grado histológico está determinado por la cantidad de tejido neuroepitelial inmaduro.

En los estudios suele aparecer como una gran masa heterogénea con lesiones sólidas y quísticas, observando con frecuencia calcificaciones dispersas en todo el tumor y focos puntiformes de grasa en los componentes sólidos. La hemorragia se ve ocasionalmente. La identificación de una porción sólida con numerosas áreas quísticas es útil para distinguir el teratoma inmaduro del maduro. (5). (Ver figura 4)

Figura 4: TAC de niña de 3 años de edad con teratoma maduro con enfermedad metastásica y carcinomatosis peritoneal. (19)



El tratamiento de elección actual es la cirugía con salpingooforectomía unilateral y procedimiento de estadificación. Dada la excelente supervivencia y para evitar los riesgos de la quimioterapia, los teratomas inmaduros se tratan en los Estados Unidos con cirugía para preservar la fertilidad y observación, sin quimioterapia adyuvante. (11)

Disgerminoma

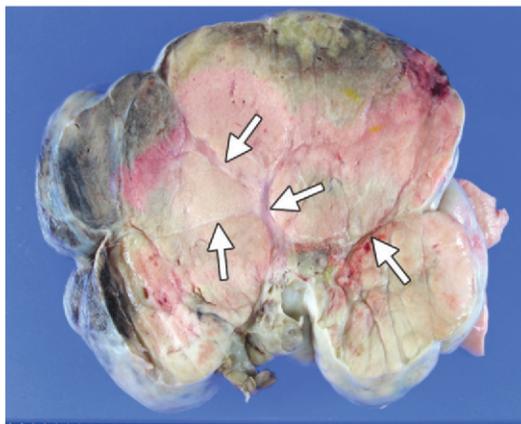
Es el tumor maligno primario que se encuentra en las gónadas disgenéticas. Este tumor se denomina seminoma si se encuentra en los testículos, disgerminoma en el ovario y germinoma en un sitio extragonadal. Se cree que los germinomas se originan a partir de células germinales totipolares que se encontraban en la etapa no diferenciada del desarrollo gonadal. Los disgerminomas representan la neoplasia maligna de ovario más frecuente en niños y adultos, representan del 26-31% de los tumores malignos de ovario en niñas.

Los disgerminomas se observan con mayor frecuencia en niñas prepúberes y en mujeres jóvenes, con un 44% de los casos antes de los 20 años y el 87% a los 30 años. Estos tumores pueden alcanzar proporciones masivas y provocar dolor abdominal y síntomas de presión pélvica o síntomas relacionados con la obstrucción del tracto gastrointestinal o urinario. Ocasionalmente se pueden presentar como un abdomen agudo como resultado de torsión, rotura o

hemorragia en el tumor. Las ascitis pueden estar presente. En el disgerminoma puro, la LDH está elevada en el 95% de los pacientes, pero otros marcadores son negativos. En la forma mixta de estos tumores, otros marcadores pueden ser positivos, incluyendo enolasa neuro-específica, beta-hCG y CA 125, dependiendo

de qué componente de células germinales esté presente. Macroscópicamente estos tumores son voluminosos, encapsulados, sólidos y de color amarillento, pueden ser bilaterales en el 5-30% de los casos. (Figura 5)

Figura 5: Fotografía de un disgerminoma de una mujer de 18 años de edad con masa palpable con los septos internos marcados. (5)



El manejo de los tumores de células germinales comienza con la escisión quirúrgica. La cirugía debe ser conservadora con salpingooforectomía unilateral, inspección minuciosa del ovario contralateral con biopsia de lesiones sospechosas y estadificación. Aunque estos tumores son muy radiosensibles, la cirugía sola es un tratamiento adecuado en la enfermedad en estadio I. En la enfermedad más

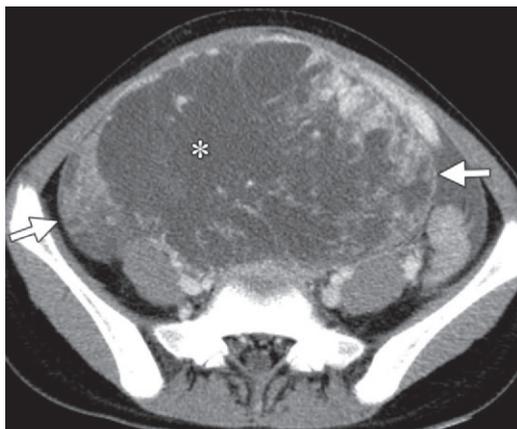
avanzada, se usan quimioterapéuticos de múltiples agentes efectivos que incluyen platino, etopósido y bleomicina, que ahora es la terapia estándar. (11)

Tumor del saco vitelino

El tumor del saco vitelino, también conocido como tumor del seno endodérmico, es un tumor de las células germinales maligno raro, pero es la segunda más común entidad histológica maligna de este tipo de tumores. El tumor se presenta principalmente en la segunda y tercera décadas de la vida, a una edad promedio de 19 años. Suele ser agresivo, caracterizado por un crecimiento rápido y una amplia diseminación a la cavidad abdominopélvica. Tanto las metástasis hematógenas como las peritoneales son comunes y la diseminación linfática no es infrecuente. El tumor produce α FP, que se puede usar como marcador tumoral en el diagnóstico inicial y el seguimiento postoperatorio. La mayoría de los casos se pueden tratar con cirugía conservadora y quimioterapia multiagente.

En el TAC y la RMN, el tumor del saco vitelino aparece como una gran masa heterogénea con hemorragia interna y necrosis. (figura 7) También se puede ver ascitis. La probabilidad de tumor del saco vitelino debe considerarse en pacientes jóvenes con un nivel elevado de α FP en suero y una gran masa ovárica predominantemente sólida. (5) La apariencia general de estos tumores durante la cirugía es que son de color amarillo pálido y viscoso, con focos de áreas quísticas y necrosis. Los tumores son blandos y friables cuando se manejan. (11)

Figura 6: Tumor del saco vitelino en una niña de 11 años de edad, corte axial en TAC donde se muestra una masa heterogénea con áreas de necrosis. (5)



Carcinoma embrionario

El carcinoma embrionario es un tumor raro y altamente maligno que representa aproximadamente el 3% de los tumores de las células germinales malignos. El tumor se presenta principalmente en niños y adolescentes, con una edad media de 14 años. A diferencia de otros tumores de células germinales malignos, la pubertad precoz o la irregularidad menstrual relacionada con la secreción de β -hCG se produce en hasta el 60% de los casos. El tumor puede producir α FP, β -hCG o ambos, lo que puede ayudar en el diagnóstico y la monitorización del tratamiento. Como tratamiento quirúrgico se debe hacer una laparotomía estándar con salpingooforectomía unilateral, seguido de quimioterapia postoperatoria (5). Enfermedad local avanzada requiere de una histerectomía para control local con quimioterapia multiagente. (11)

Coriocarcinoma

Los coriocarcinomas son extremadamente raros en la forma pura, ya que normalmente están presentes en tumores mixtos de células germinales. Son tumores de células germinales endocrinológicamente activos y altamente malignos que se presentan en niñas y mujeres. El estrógeno es producido tanto por el tumor como por el propio ovario en respuesta a la liberación de gonadotropina por el tejido coriónico neoplásico. El nivel de β -hCG es elevado y la α FP es normal. La presentación clínica está influenciada por la edad de la paciente, donde el síntoma de presentación predominante como dolor abdominal. Estos tumores generalmente grandes y sólidos, se adhieren a los tejidos circundantes y se asocia con enfermedad metastásica a distancia. La extirpación quirúrgica puede ser una tarea muy difícil, ya que el tumor puede ser friable, bastante vascularizado y la invasión local que genera. Si la lesión está localizada, la cirugía se limita a la salpingooforectomía unilateral. Sin embargo, esto rara vez es el caso y generalmente se requiere un procedimiento extirpativo más extenso que involucra la extirpación del tumor, el ovario contralateral, el útero y la mayor cantidad de tejido metastático a como sea posible. (11)

Estos tumores aparecen en gran medida como nodulares con una consistencia friable. El tumor es morado con áreas variadas de color marrón oscuro y amarillo secundario a hemorragia y necrosis. Los implantes metastásicos son friables y tienen una apariencia macroscópica y microscópica similar a la de la lesión primaria. La supervivencia se basa en la etapa de diagnóstico y tratamiento. La quimioterapia multiagente a base de platino y metotrexato se describen como regímenes de tratamiento, y la quimioterapia a base de platino (bleomicina, etopósido y cisplatino) ha mejorado la supervivencia. (11)

Tumores del estroma del cordón sexual

Los tumores del estroma del cordón sexual ovárico se derivan del epitelio celómico (cordones sexuales) y del estroma o mesénquima ovárico de las gónadas embrionarias. Se componen de varias combinaciones de células de la granulosa, células de la teca, células de Leydig, células de Sertoli y fibroblastos de origen estromal. Representan entre el 10-20% de todos los tumores ováricos pediátricos y entre el 5-10% de las neoplasias ováricas en todos los grupos de edad. Aunque se producen en un amplio rango de edad, con frecuencia ocurren en el grupo de edad pediátrica, especialmente en niñas menores de 15 años. (5) Antes de los 9 años de edad muchos de los tumores del estroma del cordón sexual son feminizantes, mientras que después de los 9 años de edad son predominantemente virilizantes. (11)

Los tumores del estroma del cordón sexual ovárico se clasifican en cuatro tipos: tumores de células granulosas, tumores de células de Sertoli, tumores del estroma del cordón sexual de tipo células mixtas o no clasificadas y tumores de células esteroides. En los niños y adolescentes, el tumor de células de la granulosa y el tumor de células de Sertoli-Leydig suelen aparecer, y los tumores tipo fibromas son raros, siendo este el más común en mujeres adultas. La importancia clínica y diagnóstica radica en su actividad hormonal, ya que los tumores de células de la granulosa y los timomas suelen producir estrógenos, mientras que los tumores de las células de Sertoli-Leydig están asociados con la actividad androgénica. (5)

Tumores de las células de la Granulosa

Los tumores de células de la granulosa son los tumores malignos del estroma del cordón sexual más comunes y se subdividen en tipos adultos y juveniles según sus características clínicas e histopatológicas. La mayoría de los casos (95%) son tipos adultos, mientras que los tipos juveniles constituyen solo el 5% de los tumores de células de la granulosa (26).

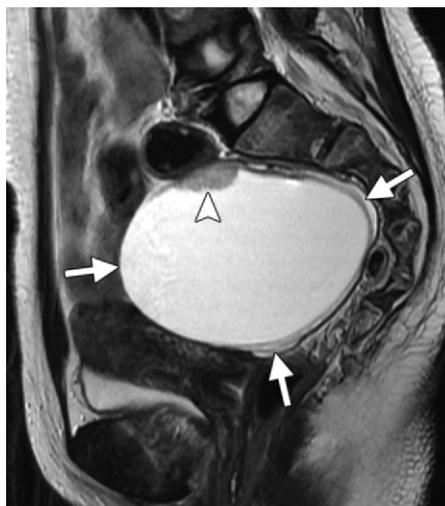
Tumor de células de la granulosa juvenil: usualmente ocurre en niñas prepúberes y en mujeres menores de 30 años, con una edad media de 13 años, representando el 70% de todas las tumoraciones ováricas del estroma del cordón sexual en pacientes menores de 20 años. Aproximadamente el 80% de las niñas prepúberes presentan pubertad precoz isosexual relacionada con la secreción de estrógenos. En raras ocasiones, el tumor produce andrógenos y puede causar características virilizantes. En niñas además se asocia más frecuentemente con complicaciones agudas como torsión y ruptura.

La inhibina es un marcador tumoral sérico útil para el diagnóstico y el seguimiento. (5) La mayoría de los pacientes tienen niveles elevados de estrógeno en suero y orina, mientras que los niveles de gonadotropina son bajos. Este perfil ayuda a diferenciar a las niñas con estos tumores de aquellas con pubertad precoz real, lesiones secretoras de gonadotropinas o tumores suprarrenales feminizantes. (11)

Hasta el 90% de estos tumores se diagnostican como una enfermedad en estadio bajo confinada al ovario y generalmente son curables solo con cirugía conservadora. Sin embargo, los pacientes con enfermedad avanzada o tumores con alta actividad mitótica tienen un peor pronóstico y deben ser tratados con quimioterapia.

Aunque podrían aparecer como una masa completamente sólida o completamente quística, la mayoría de los tumores tienen componentes tanto sólidos como quísticos. En las imágenes típicamente aparece en la imagen como una masa grande, unilateral, multiquística con una porción sólida y a veces con septos irregulares. También puede manifestarse como una masa sólida con áreas quísticas variables o como una masa predominantemente quística con porciones sólidas (Figura 7). El agrandamiento uterino o el engrosamiento endometrial pueden verse como resultado del efecto estrogénico. (5)

Figura 7: Tumor de las células de la granulosa en adolescente de 14 años de edad en la RMN corte sagital



Fibromas y tecomas

Los tumores en el grupo tecoma-fibroma se presentan principalmente en mujeres adultas mayores de 30 años y son raros en niñas y adolescentes, representan alrededor de un 14% de los tumores del estroma del cordón sexual en niñas. (11) Este grupo de tumores se caracteriza por componentes fibrosos e incluye tecoma, fibroma, fibroma celular, fibrosarcoma, tumor estromal con elementos del cordón sexual menor, tumor estromal esclerosante, tumor estromal en anillo de sello y fibrotecoma.

El tecoma-fibroma representa menos del 2% de todos los tumores ováricos pediátricos. La mayoría de los casos son benignos y la resección quirúrgica (ooforectomía) es curativa. Un tecoma es un tumor estromal benigno compuesto por células de la teca que contienen lípidos y una cantidad variable de fibroblastos, siendo el 50% de estos tumores estrogénicos (26). El fibroma ovárico, que surge de las células productoras de colágeno, rara vez se asocia con la producción de hormonas, lo que lo diferencia del tecoma.

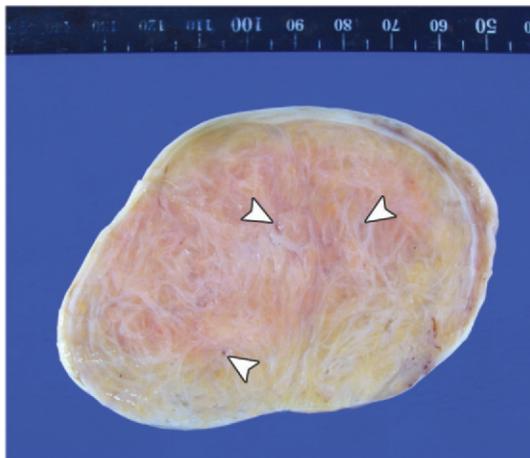
Usualmente suelen aparecer como masas sólidas firmes, con una apariencia arrugada y trabeculada en el corte transversal. El contenido de lípidos de los tecomas da un color amarillo pálido a naranja en el corte del tumor. En las imágenes se ven como tumores sólidos homogéneos con aumento de contraste retardado o variable, según la cantidad de contenido fibroso. Se debe considerar la torsión si el tumor no tiene realce de contraste o es pobre. Se pueden observar fibromas con ascitis y derrame pleural del lado derecho, hallazgos que sugieren el síndrome de Meigs. (5)

Tumores del estroma esclerosante

El tumor del estroma esclerosante es un tumor estromal benigno raro, donde la mayoría de los pacientes son menores de 30 años (70%) y la edad media al momento del diagnóstico para niñas y adolescentes es de 13 años. Si bien este tumor suele ser hormonalmente inactivo, puede tener un efecto estrogénico y rara vez un efecto androgénico, que puede verse hasta en el 50% de los casos en la población pediátrica.

Macroscópicamente el tumor es unilateral y de color blanco grisáceo a amarillo con quistes internos, edema y vetas amplias del estroma fibroso (Figura 8). En las imágenes de TAC y RMN, el tumor aparece bien circunscrito y con una mezcla quística y sólida, con edema central o quistes similares a hendiduras. (5) La extirpación total del tumor es el tratamiento adecuado. (11)

Figura 8: Tumor del estroma esclerosante en una niña de 11 años, fotografía del espécimen que muestra la masa sólida amarillenta-rosada con estroma fibroso y pequeños quistes. (5)

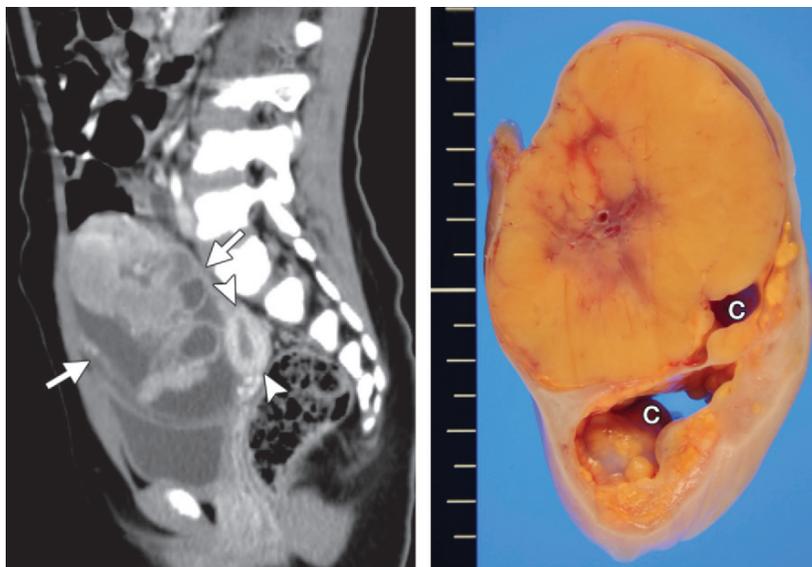


Tumores del estroma de las células de Sertoli

El tumor de células de Sertoli-Leydig, que se incluye en la categoría de tumores de células estromales de Sertoli, es un tumor estromal poco frecuente que representa menos del 0,5% de todas las neoplasias ováricas malignas en niños, pero el 10% de los tumores del estroma del cordón sexual. (11) Estos tumores generalmente se presentan en mujeres menores de 30 años, con una edad promedio de 14 años. Este es el tumor ovárico más común productor de andrógenos, donde aproximadamente el 30% de los casos están asociados con la actividad androgénica. La pubertad precoz rara vez se reporta en niñas premenárquicas. (5) Debido a que el nivel de testosterona a menudo se relaciona directamente con el volumen del tejido tumoral, esta hormona es un marcador biológico que funciona para monitorear el comportamiento de la enfermedad. Los marcadores tumorales más propensos a estar elevados son α FP y el Ca-125, el LDH puede ser alto o normal. (11)

La mayoría de estos tumores se diagnostican como tumores malignos en etapa temprana y de bajo grado, siendo el pronóstico generalmente bueno. El tumor de células de Sertoli-Leydig tiene una apariencia general variada, que incluye sólido, parcialmente quístico o completamente quístico. Típicamente aparece como una masa sólida predominante con quistes periféricos o intratumorales. (figura 9) En las imágenes de RMN los componentes sólidos muestran una intensidad de señal variable, dependiendo de la extensión del estroma fibroso (5).

Figura 9: Tumor de las células de Sertoli-Leyding en una niña de 3 años de edad, corte sagital al TAC y fotografía del espécimen donde se muestran los quistes cavitarios asociados



El manejo quirúrgico debe ser conservador para los pacientes con enfermedad en estadios bajos. La ooforectomía o la salpingooforectomía unilateral es lo adecuado para este tipo de tumor y preservará la capacidad de reproductiva posterior. Si los tumores son bilaterales, están poco diferenciados o se han roto o demuestran un comportamiento agresivo, es necesario un enfoque más agresivo similar al utilizado para los tumores de células de la granulosa. Los anticonceptivos orales y los agonistas de la hormona liberadora de gonadotropina pueden proporcionar cierta protección ovárica durante y después de la quimioterapia. (11)

Tumores del cordón sexual con túbulo anulares

Son variantes raras pero distintas de los tumores del estroma del cordón sexual. Estas lesiones se observan en pacientes con síndrome de Peutz-Jeghers, siendo lesiones son pequeñas, multifocales y generalmente bilaterales. Los tumores a menudo se calcifican y se observan invariablemente de manera incidental durante la autopsia o en un ovario extirpado por razones no relacionadas con la neoplasia. Aunque los pacientes con estos tumores ocasionalmente presentan irregularidades menstruales que sugieren aumento de la actividad estrogénica, la terapia quirúrgica rara vez está indicada. Cuando estos tumores ocurren en ausencia del síndrome de Peutz-Jeghers, la diferencia clínica es significativa. En los pacientes más jóvenes, el tumor es unilateral y casi siempre tiene >5cm de diámetro, donde un 20% son malignos. Incluso con terapia agresiva, el 50% de los pacientes con estos tumores mueren. (11)

Tumores de células esteroidales

Tumor de células esteroidales es el nombre que ahora se prefiere para lesiones previamente llamadas tumores de células lipídicas, esto debido a las características morfológicas del tumor, su propensión a secretar hormonas esteroides y porque muchas de estas lesiones contienen poco o ningún lípido. (5)

Estos tumores rara vez son estrogénicos, pero se ha informado pubertad pseudoprecoz. En las niñas, estas lesiones son casi siempre benignas y de etapa inicial. La salpingooforectomía unilateral es un tratamiento adecuado, pero un seguimiento cercano es esencial. La mayoría de los síntomas hormonales deben resolverse progresivamente después de la extirpación del tumor, aunque las niñas

más pequeñas pueden desarrollar una verdadera pubertad precoz después de la resección ya que la exposición crónica a los andrógenos parece inducir una maduración temprana del hipotálamo. (11)

Tumores del estroma epitelial

Los tumores ováricos epiteliales constituyen el 15-20% de todos los tumores ováricos pediátricos y el 60% de los tumores ováricos en mujeres adultas. Son raros antes de la menarquia porque la estimulación hormonal puede desencadenar su desarrollo. Aunque existen numerosos subtipos histológicos en adultos, la mayoría de los casos pediátricos son mucinosos o serosos. Los tumores se clasifican además como benignos, limítrofes o malignos (16%) en función de su comportamiento histológico y clínico. (5)

El Ca-125 sérico es un marcador tumoral útil en los tumores ováricos epiteliales malignos. Sin embargo, en pacientes premenopáusicas también puede aparecer en varias afecciones ginecológicas benignas, incluida la endometriosis, la enfermedad inflamatoria pélvica, los fibromas y el embarazo.

Los tumores en estadio IA pueden tratarse con salpingooforectomía unilateral, examinando externamente el ovario contralateral y tomando biopsia de cualquier anomalía de la superficie. La mayoría de los pacientes jóvenes con tumores en estadio IB (tumores limitados a ambos ovarios) pueden ser tratados adecuadamente con gonadectomía bilateral, pero el útero debe preservarse para permitir la fertilización futura. En el cáncer de ovario de estadio más avanzado, la citoducción máxima es importante y se ha asociado con un resultado mejorado, para después realizar histerectomía total abdominal y salpingooforectomía

bilateral con omentectomía y resección de la mayor cantidad de enfermedad intraperitoneal grave. La quimioterapia sistémica después de la cirugía ha sido beneficiosa en casos de carcinoma de ovario avanzado. (11)

Cistoadenoma benigno

El cistoadenoma benigno es el tipo de tumor epitelial más común en niños y adolescentes. En los estudios por imágenes, los cistoadenomas benignos son típicamente quísticos y uniloculares o multiloculares, con una pared delgada o tabiques y una porción sólida intraquística. En contraste con un tumor seroso, el cistoadenoma mucinoso generalmente aparece como una gran masa quística multilocular que puede tener lóculos llenos de líquido, con atenuación variable en el TAC y una intensidad de señal variable en la RMN. El tratamiento adecuado es la cirugía conservadora con cistectomía u ooforectomía unilateral. (5)

Tumores epiteliales limítrofes

Los tumores ováricos epiteliales limítrofes son más frecuentes en niños que en adultos. Son más comunes que los carcinomas en niños, aunque no tan comunes como los cistoadenomas benignos. Los tumores epiteliales limítrofes en niños y adolescentes suelen ser de bajo grado y estadio, por lo tanto el pronóstico es mejor que en adultos con una histología de tumor similar. La cirugía conservadora es recomendada para tumores localizados. Los tumores avanzados o invasivos deben tratarse con procedimientos similares a los utilizados en mujeres adultas y pueden producir infertilidad.

En las imágenes, las proyecciones papilares se encuentran más comúnmente en los tumores epiteliales limítrofes (67%) que en los cistoadenomas benignos (13%) y en los tumores epiteliales malignos (38%). Los tumores epiteliales malignos suelen ser grandes masas complejas con una pared o tabiques gruesos e irregulares y componentes sólidos con necrosis. (5)

Gonadoblastoma

El gonadoblastoma es un tumor raro compuesto de células germinales mezcladas con células derivadas del cordón sexual, que fue descrito por primera vez como una entidad separada en 1953. Este tumor aparece frecuentemente en gónadas disgenéticas en pacientes con un cromosoma Y, pero también se ha reportado en pacientes con un cariotipo femenino normal. El tumor suele aparecer en la segunda y tercera décadas de la vida. Aunque es mayormente benigno, el gonadoblastoma se asocia con tumores de las células germinales malignos en 25-50% de los casos, especialmente disgerminoma.

Clínicamente, el gonadoblastoma puede ser hormonalmente activo y puede manifestarse con pubertad precoz o virilización debido a la secreción de estrógenos o andrógenos. El gonadoblastoma puede ser pequeño y difícil de detectar en estudios por imágenes. Sin embargo, al US y TAC la mayoría de los tumores macroscópicos parecen sólidos, pudiendo mostrar calcificaciones moteadas o puntiformes. La bilateralidad se observa en 30–50% de los casos. El pronóstico es bueno porque el gonadoblastoma puro no hace metástasis. (5)

Linfoma maligno y leucemia

Aunque el ovario es el sitio más común de neoplasias hematológicas en el tracto genital femenino, el linfoma o la afectación leucémica del ovario ocurren raramente, lo que representa menos del 2% de todos los tumores ováricos pediátricos. Por lo general, es una manifestación local de enfermedad sistémica, y la recaída es más común que la participación primaria.

En el TAC y la RMN, el linfoma ovárico se caracteriza por masas predominantemente sólidas unilaterales o bilaterales con un contraste relativamente homogéneo. Pequeños quistes en la periferia o porción sólida, que corresponden a folículos ováricos preservados, se han reportado tanto en el linfoma como en la afectación ovárica leucémica.

4.6 Manejo

El objetivo de la cirugía es evaluar completamente la extensión de la enfermedad, resecar de manera segura y completa el tumor y preservar todos los órganos reproductivos no afectados. La preservación del potencial reproductivo es una alta prioridad durante la cirugía para las lesiones ováricas en niñas. Los procedimientos laparoscópicos se están realizando cada vez más para evaluar las masas pélvicas, y los datos que demuestran que beneficia con un tiempo de recuperación más rápido y una estadía hospitalaria más corta en adultos también son aplicables a niños. En el momento de la laparoscopia, se recomienda la estadificación quirúrgica completa y la resección mediante laparotomía convencional de ser necesario. Las lesiones benignas solo requieren resección del tumor mediante cistectomía ovárica u ooforectomía unilateral. (11)

Los tumores benignos, los tumores francamente malignos y aquellos con características histológicas mixtas a menudo no pueden distinguirse basándose solo en la apariencia general. En caso de duda, se recomienda la estadificación, ya que el tratamiento y el pronóstico de las neoplasias malignas dependen de la estadificación precisa. Los protocolos actuales de estadificación incluyen la inspección completa, la palpación y la biopsia de cualquier nódulo peritoneal y hepático sospechoso (incluidos los espacios subfrénicos). Se examinan ambos ovarios. Si se encuentra un tumor en un ovario y se sospecha una neoplasia, se debe extirpar mediante una ooforectomía unilateral si la trompa de Falopio no está afectada. Se indica una salpingooforectomía si la trompa de Falopio está involucrada. El ovario contralateral debe inspeccionarse y a los nódulos o áreas sospechosas se les debe realizar una biopsia. Se debe evitar una salpingooforectomía contralateral a menos que se confirme la malignidad.

Los procedimientos de estadificación para tumores malignos difieren un poco para los diferentes tipos de células, lo que puede resultar en una estadificación inadecuada de tumores epiteliales insospechados. Las pautas de estadificación para los tumores de células germinales incluyen aspiración y lavado de líquido peritoneal, inspección del omento y ovario contralateral con biopsia de lesiones sospechosas, biopsia de ganglios linfáticos clínicamente sospechosos y extirpación del tumor primario. La necesidad de una disección de ganglios linfáticos no se basa en la apariencia general de los ganglios, ya que hasta el 30% de los ganglios clínicamente normales pueden ser positivos para la enfermedad metastásica. (11)

Un algoritmo de manejo publicado el año pasado (2018) realizado en el Nationwide Children`s Hospital de la ciudad de Columbus (Ohio, Estado Unidos) podría resultar útil en el manejo de las masas ováricas, dado que no existe un

consenso sobre el tema y que además el manejo cambia de acuerdo al hospital o incluso al cirujano tratante. Este algoritmo incorporó guías basadas en evidencia sobre el tamaño y las características descriptivas de las lesiones ováricas (quísticas, sólidas, complejas, mixtas) basadas en las características de los estudios por imagen (US, TAC), la edad del paciente y los marcadores tumorales que incluyen LDH, α FP, β -hCG, inhibina A y B, antígenos Ca 19-9, Ca-125 y antígeno carcinoembrionario (ACE). (Ver Figura 10) (27)

Figura 10: Algoritmo de manejo de los pacientes con masas ováricas o quistes en el Nationwide Children`s Hospital de la ciudad de Columbus (Ohio, Estado Unidos) (27)

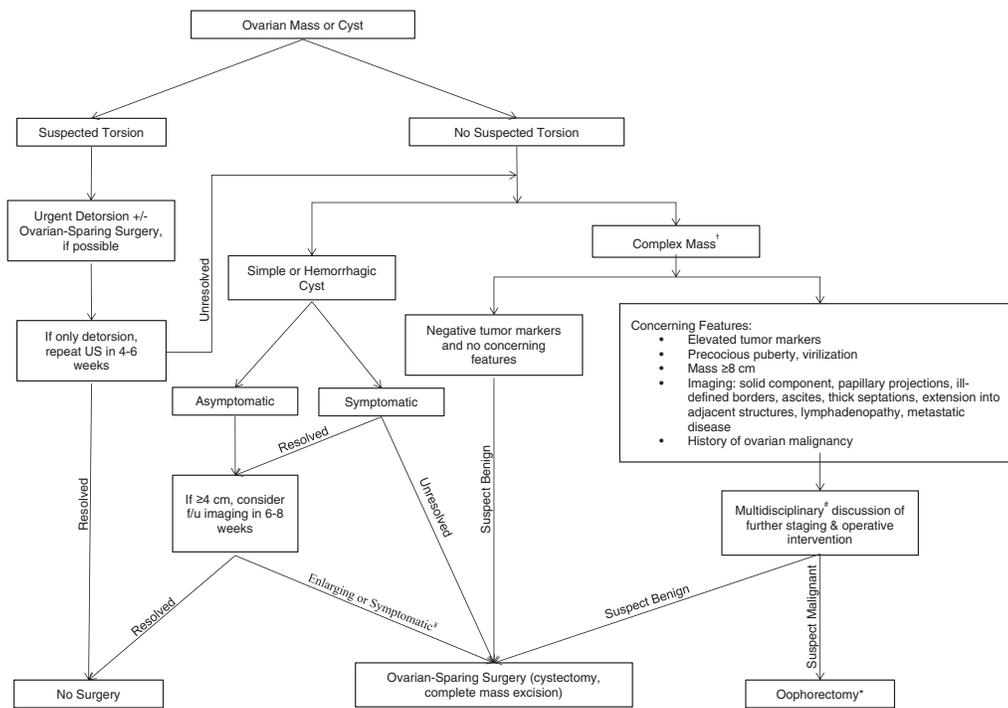


Fig. 2. Ovarian Mass Algorithm. This figure outlines the algorithm utilized at our institution for the management of ovarian masses. ¹If an enlarging or symptomatic cyst persists at the time of follow-up imaging, intervention is recommended; in an asymptomatic patient with a stable or smaller cyst, continued observation is recommended. ²Obtain tumor markers, including lactate dehydrogenase (LDH), alpha fetoprotein (AFP), beta human chorionic gonadotropin (β -HCG), inhibin A, cancer antigen (CA) 19-9, CA 125, and carcinoembryonic antigen (CEA), when applicable. ³Pediatric Surgery, Pediatric and Adolescent Gynecology, Oncology Radiology, and Pathology. ⁴Consider: Peritoneal washings; Inspection/biopsy of peritoneum, omentum, contralateral ovary, and retroperitoneal & pelvic lymph nodes; Salpingo-oophorectomy if unable to obtain negative margins with oophorectomy alone.

5. Marco metodológico

5.1 Tipo de estudio

Es un estudio descriptivo observacional, de carácter retrospectivo y transversal desarrollado en pacientes pediátricas femeninas con masas anexiales operadas en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” en el periodo comprendido entre enero 2013 y julio 2018. No se generaron grupos de comparación.

5.2 Selección de los individuos

Para el presente estudio se seleccionaron a todas las pacientes que se intervinieron quirúrgicamente en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” de enero 2013 a julio del 2018 con diagnóstico postoperatorio de masa anexial u ovárica consignado así en la hoja operatoria procesada en el Departamento de Cirugía de dicho hospital.

5.3 Criterios de inclusión

- Pacientes en edad pediátrica al momento de la cirugía por masa anexial, desde los 0 a los 13 años de vida, que es el rango de edad así establecido en que se atiende a pacientes en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”
- Solamente participan pacientes femeninas

- Todas las etnias formarán parte del estudio, sin restricciones por dicha característica.
- Con diagnóstico postoperatorio de masa anexial u ovárica y que la cirugía realizada haya sido la primaria para dicha patología y con un abordaje para dicha lesión

5.4 Criterios de exclusión

- Pacientes con expedientes con información incompleta o en los que no se anotó la técnica quirúrgica utilizada.
- Pacientes con diagnóstico postoperatorio de masa anexial las cuáles no fueron sometidas a un procedimiento quirúrgico para la resolución de su patología.
- Pacientes que recibieron algún tipo de atención o tratamiento pero que no fueron operadas en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” sino más bien en otro centro médico.

5.5 Fuentes y recopilación de los datos

Los datos recopilados provienen de la revisión de los expedientes clínicos en físico suministrados por el Departamento de Archivo del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, así como revisión de los sistemas informáticos Medisys, LabCore, EDUS, Sistema de Cirugías Medisys, ARCA y ARCA patología. Los datos fueron recopilados en formularios impresos previamente validados y autorizados por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños.

5.6 Procesamiento de datos

Posterior al llenado de los formularios los datos fueron ingresados en un formulario diseñado en Microsoft Excel diseñado para la investigación.

5.7 Análisis de datos

Se realizó la estimación de frecuencias y porcentajes para las variables cualitativas de grupo de edad, provincia de residencia, motivo de consulta, características de la masa, presencia de marcadores tumorales, abordaje quirúrgico, antecedente de torsión anexial, manejo quirúrgico y características de la masa que incluyen tipo histológico, característica oncológicas y técnica quirúrgica. Se realizó la estimación de la distribución de los casos según técnica quirúrgica, presencia de malignidad y resultado del estudio. Se estimó la media y rango para la descripción de la edad al momento del diagnóstico.

Todos los análisis fueron desarrollados por medio de Stata 15.1 (Stata Corp, 2017 Texas, USA).

5.8 Aspectos Éticos

El presente estudio fue sometido al análisis y aprobación por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños, quedando registrado bajo el código CEC-HNN-044-2018. Sigue los principios bioéticos de autonomía, justicia, beneficencia y no maleficencia.

Este trabajo de investigación es completamente autofinanciado con recursos propios del investigador principal, además NO cuenta con financiamiento externo ni supone una derogación por parte de institución alguna.

6. Resultados

En el presente estudio se valoraron un total de 80 pacientes con cirugías realizadas por masas ováricas o anexiales, sin embargo se excluyeron 2 por tener consignado un diagnóstico erróneo (ambas pacientes fueron operadas por el servicio de ortopedia) y otro caso se excluyó por tratarse de una cirugía de colocación de catéter venoso central, como lo establece los criterios de exclusión. Por lo anterior es que se tomaron en cuenta un total de 77 pacientes con masas anexiales fueron valoradas y operadas en el periodo bajo estudio con una media de edad al momento del diagnóstico de 8.7 años (rango:0.00-13.58) al momento del diagnóstico con una distribución según grupo de edad de 62.34% (48/77) para el grupo mayor de 9 años, seguido del grupo de 1 a 9 años en el 27.27% (21/77) de los casos y de 10.39% (8/77) para los menores de 1 años de edad. (Ver Tabla 4)

Tabla 4: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según provincia de procedencia en el HNN, enero 2013 a Julio 2018

Grupo de Edad	n	%
Menor a 1	8	10.39
De 1 a 9	21	27.27
Mayor a 9 años	48	62.34

Con respecto a la distribución de pacientes según provincia de residencia, se evidenció que el 48.05% (37/77) de los casos provinieron de la provincia de San José, seguido de la provincia de Alajuela en el 14.29% (11/77) y en el 12.99% (10/77) de la provincia de Heredia. (Ver Tabla 5)

Tabla 5: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según provincia de residencia en el HNN. Enero 2013 a Julio 2018

Provincia	N	%
San José	37	48.05
Alajuela	11	14.29
Cartago	8	10.39
Heredia	10	12.99
Guanacaste	1	1.30
Puntarenas	3	3.90
Limón	7	9.09

Al evaluar el motivo de consulta principal se evidenció que los más frecuentes fueron la presencia de dolor abdominal en el 51.95% (40/77), se trató de un hallazgo incidental en el 32.47% de los casos (25/77) y la presencia de pubertad precoz en el 10.39% (8/77), alteración menstrual en el 3.9% (3/77) y una paciente consultó con síntomas de obstrucción gastrointestinal para un 1.3% (1/77). (Ver Tabla 6)

Tabla 6: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según motivo de consulta. HNN, Enero 2013 a Julio 2018

Motivo de Consulta	N	%
Dolor abdominal	40	51.95
Hallazgo incidental	25	32.47
Pubertad precoz	8	10.39
Alteración menstrual	3	3.90
Síntomas obstructivos	1	1.30

Los estudios por imágenes realizados preoperatoriamente fueron en el 84.42% (65/77) un ultrasonido únicamente, para los que se realizaron US y TAC combinados fueron un 9.09% (7/77), a los que se le realizó TAC únicamente fueron al 2.6% (2/77) y en el 3.9% (3/77) no se les realizó ningún estudio preoperatorio.

Con respecto a las características de la masa evidenciada en el estudio preoperatorio, realizado en 74 paciente, se determino que eran quísticas en el 62.16% (46/74), seguida de masas mixtas en el 28.39% (21/74) y en menor porcentaje sólidas (8.1%) o normales en un caso (1.35%). (Ver Tabla 7)

Tabla 7: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según características de la masa en el estudio preoperatorio. HNN, Enero 2013 a Julio 2018

Características de la masa	n	%
Quística	46	62.16
Mixto	21	28.39
Sólida	6	8.1
Normal	1	1.35

Se evidenció que se tomaron marcadores tumorales en el 46.75% (36/77) de los casos.

El abordaje realizado con mayor frecuencia es la laparotomía en el 71.43% (55/77), seguida de la laparoscopia en el 27.27% (21/77) y en un caso (1.3%) se realizó laparoscopia que debió convertirse a laparotomía. (Ver Tabla 8)

Tabla 8: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según abordaje quirúrgico. HNN. Enero 2013 a Julio 2018

Abordaje	N	%
Laparotomía	55	71.43
Laparoscopia	21	27.27
Laparoscopia convertida a laparotomía	1	1.30

La distribución de casos según características macroscópicas evidenciadas al momento de la cirugía, se reporta que la presencia de característica de ser una masa quística estuvo presente en el 67.53% (52/77), masa con características mixtas en el 25.98% (20/77) y la presencia de masa sólida en el 5.19% (5/77). En uno de los casos no se evidenció masa. (Ver Tabla 9)

Tabla 9: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según características macroscópicas transoperatorias. HNN, Enero 2013 a Julio 2018

Características macroscópicas	N	%
Quística	52	67.53
Mixta	20	25.98
Sólida	4	5.19
No masa	1	1.30

La presencia de torsión anexial se documentó en el 46.75% (36/77) de los casos.

Con respecto al manejo quirúrgico se evidenció que los tres procedimientos más frecuentes fueron la salpingooforectomía en el 38.96% (30/77), la ooforectomía en el 37.66%(29/77) y la cistectomía practicada en el 14.29% (11/77) de los casos evaluados. En 3 casos se dio manejo conservador (3.9%) (Ver Tabla 10)

Tabla 10: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operadas según manejo quirúrgico. HNN. Enero 2013 a Julio 2018

Manejo quirúrgico	N	%
Salpingooforectomía	30	38.96
Ooforectomía	29	37.66
Cistectomía	11	14.29
Ooforectomía parcial	3	3.90
Manejo conservador	3	3.90
Salpingooforectomía + cistectomía (contralateral)	1	1.30

La distribución de los casos según las características oncológicas descritas en la nota operadora se evidenció que fue benigna en el 85.71%(66/77) y maligna en el 14.29% (11/77).

La distribución de pacientes con masas anexiales benignas según tipo histológico reportado por el Servicio de Patología del HNN, para un total de 70 casos, se evidenció que el tipo más frecuente fue el teratoma quístico benigno maduro en el 31.43% (22/70), seguido de la presencia de quiste folicular en el 24.29% (17/70) y luego de quiste simple en el 18.57% (13/70), por su parte los quistes del cuerpo lúteo fueron el 8.57% (6/70), cistoadenomas en el 7.14% de los casos (siendo 5: 4 del tipo seroso y 1 del tipo mucinoso), también en el 7.14% de los casos (5/70) la biopsia se reportó como no valorable por necrosis. Hubo un disgerminoma y una lesión inflamatoria (1.43% cada una). (Ver Tabla 11)

Tabla 11: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales benignas reportadas por patología. HNN, Enero 2013 a Julio 2018

Tipo histológico (benigno)	N	%
Teratoma quístico benigno maduro	22	31.43
Quiste follicular	17	24.29
Quiste simple	13	18.57
Cuerpo lúteo	6	8.57
Cistoadenoma	5	7.14
Necrosis (no clasificable)	5	7.14
Lesión inflamatoria	1	1.43
Disgerminoma	1	1.43

De los pacientes con masa anexial maligna se evidencio que los tipos histológicos fueron 2 tumores de células germinales (2.6% del total de masas ováricas) (un carcinoma embrionario y un tumor del saco vitelino, 1.3% cada uno del total de casos) y 2 casos de teratoma inmaduro (2.6%).

Del grupo de pacientes con masa anexial benigna sin la presencia de torsión, se evidenció que la técnica quirúrgica más utilizada fue la ooforectomía en el 43.90%(18/41) y en un menor porcentaje la salpingooforectomía en el 24.39% (10/41) y la citectomía en el 21.95% (9/41). (Ver Tabla 12)

Tabla 12: Distribución de pacientes pediátricas operadas con masas anexiales benignas sin torción según la técnica quirúrgica. HNN, Enero 2013 a Julio 2018

Técnica quirúrgica	Benigno	
	n	%
Ooforectomía	18	43.90
Salpingoofectomía	10	24.39
Cistectomía	9	21.95
Manejo conservador	2	4.88
Ooforectomía parcial	2	4.88

La distribución de pacientes según técnica quirúrgica por su característica oncológicas al momento de la cirugía, se evidenció que de los casos benignos el 39.39% (26/66) fueron tratados por medio de salpingoofectomía, un 33.33% (22/66) por medio de ooforectomía y un 16.67% (11/66) por medio de cistectomía. De los casos que se creyó tenían un componente maligno el 63.64% (7/11) fueron tratados por medio de ooforectomía y los restantes 4 casos (36.36%) por medio de salpingooforectomía. (Ver Tabla 13)

Tabla 13: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operada según característica oncológica y técnica quirúrgica. HNN, Enero 2013 a Julio 2018

Técnica quirúrgica	Benigno		Maligno	
	N	%	N	%
Salpigoofectomía	26	39.39	4	36.36
Ooforectomía	22	33.33	7	63.64
Cistectomía	11	16.67	0	0.00
Manejo conservador	3	4.55	0	0.00
Ooforectomía parcial	3	4.55	0	0.00
Salpigoofectomía+cistectomía contralateral	1	1.52	0	0.00

Al evaluar la técnica quirúrgica empleada con respecto a las características microscópicas reportadas, se evidenció que para las masas mixtas la técnica más utilizada fue la salpigooforectomía, practicada en el 60.00% (12/20) de los casos. En las masas quísticas la técnica de mayor frecuencia de utilización fue la ooforectomía en el 34.62%(18/52) de los casos. Las masas sólidas fueron tratadas con ooforectomía en el 75.00% (3/4) de los casos como técnica más frecuente. (Ver Tabla 14)

Tabla 14: Distribución de pacientes pediátricas con masas anexiales operada según la técnica quirúrgica y las características macroscópicas. HNN, Enero 2013 a Julio 2018

Resultado del estudio	Mixta		No masa		Quística		Sólida	
	n	%	N	%	N	%	N	%
Ooforectomía	8	40.00	0	0.00	18	34.62	3	75.00
Salpingooforectomía	12	60.00	0	0.00	17	32.69	1	25.00
Cistectomía	0	0.00	0	0.00	11	21.15	0	0.00
Ooforectomía parcial	0	0.00	0	0.00	3	5.77	0	0.00
Manejo conservador	0	0.00	1	100.00	2	3.85	0	0.00
Salpingectomía+cistectomía contralateral	0	0.00	0	0.00	1	1.92	0	0.00

7. Discusión

El presente estudio presenta la casuística en cuanto a las masas anexiales operadas en un hospital pediátrico de referencia nacional (HNN), en un periodo comprendido de entre enero del 2013 a julio del 2018 (5.5 años), que comparados con otros estudios similares como el de Hernández Cordero (11) donde tuvieron una casuística en 10 años de 13 pacientes, representa una muestra significativa.

La media de edad reportada en el presente estudio se situó en 8.7 años, similar a los 9.15 años de edad media reportada por Hernández-Cordero (11) y a dos estudios más citados por esta misma investigadora en su publicación, con la salvedad que internacionalmente se manejan rangos de edad más amplios, llegando incluso hasta los 19-20 años mientras que en nuestro país se maneja hasta los 13 años por conveniencia institucional. Por otra parte, la mayor cantidad de pacientes que se obtuvieron estuvieron en el rango de mayores a 9 años en un 62.34%, con una proporción similar a la reportada en el estudio antes citado, seguido por las niñas prepúberes (de 1 a 9 años) con un 27.27% de los casos y para lactantes menores y neonatos en un 10.39%, que cabe destacar esta última población se trató en su gran mayoría de hallazgos incidentales en el US en la etapa fetal.

Como era de esperarse, la provincia que aportó la mayor cantidad de pacientes al estudio fue San José, siendo casi la mitad de las pacientes (48.05%) por tratarse del área de adscripción inmediata del hospital. Existe representación de todas las demás provincias del país en una proporción más o menos similar a la esperada por cantidad de habitantes en cada una de ellas.

En cuanto al principal motivo de consulta, el dolor abdominal resultó presente en el 51.95% de los casos, en una concordancia con la literatura que lo reporta como la queja principal en estos casos, seguidamente los hallazgos incidentales en un 32.47% de los casos, similar igualmente a lo reportado por Hernández-Cordero en su estudio (10), pero discordante con lo que se reporta internacionalmente como segundo motivo de consulta que es la masa palpable. Cabe destacar que en el presente estudio no se consignaron pacientes cuyo principal motivo de consulta fuera la masa palpable, lo que se pudo haber debido a que no se consignara este motivo de consulta adecuadamente o bien que por tratarse de poblaciones con un rango de edad menor al que internacionalmente se maneja hizo que otros síntomas fueran más importantes. Otro punto importante que cabe destacar es la pubertad precoz y la alteración menstrual, ambas entidades relacionadas a masas que podrían haber estado secretando hormonas, donde se reportaron el 10.39% y el 3.9% respectivamente. La mayoría de estos casos fueron remitidos desde el Servicio de Endocrinología, donde se encontraban bajo estudio por dicho problema.

El estudio preoperatorio indicado por excelencia fue el US en un 84.42% de los casos, por resultar un estudio que no emite radiación, seguro, de bajo costo y que se tiene a la mano en el HNN. La combinación de TAC con US y TAC solamente se dio en aproximadamente un 6.5% de los casos, muy por debajo de la media internacional, lo que podría estar incidiendo en el que no se pueda tener un diagnóstico más certero previo a la intervención quirúrgica. Cabe destacar que no hay reporte que se hayan realizado RMN, lo que se puede deber a que se trata de un estudio caro, de trámite engorroso y que no se encuentra disponible en el HNN, pero que ante la duda diagnóstica se puede realizar institucionalmente. El US en su gran mayoría describe tamaño de la masa, componentes y otras variables de importancia que no se contemplaron dentro de

los objetivos de este trabajo, pero que son un material muy importante para estudios futuro en miras de estandarizar los aspectos a buscar por el ultrasonografista cuando se este sospechando de una masa ovárica, como es la recomendación internacional.

En su gran mayoría, estos estudios preoperatorios arrojaron que las masas eran quísticas (62.16%) o que tenían un componente quístico (masas mixtas en un 28.39%), para un total de 90.55% de los casos, lo que pudo haber influido en la decisión de la técnica quirúrgica empleada por parte del cirujano.

Otro aspecto prequirúrgico importante es que a menos de la mitad de las pacientes (46.75% de los casos) se les tomaron marcadores tumorales, siendo unos exámenes de laboratorio con los que se cuenta a nivel hospitalario a la mano y que constituye, por lo antes expuesto en el marco teórico del trabajo, una herramienta diagnóstica fundamental en el manejo de las masas ovárica, esto con el fin de dilucidar si se trata de una masa con potencial carácter maligno y su abordaje quirúrgico posterior.

El abordaje quirúrgico preferido por los cirujanos fue el abierto mediante laparotomía exploratoria en un 71.43% de los casos, mientras que la técnica laparoscópica fue la utilizada en un 27.27% de los casos, con solamente 1 caso laparoscópico que requirió ser convertido a laparotomía. Estas cifras se encuentran por debajo de lo esperado para un hospital especializado de referencia nacional, ya que se debe procurar la técnica mínimamente invasiva por los grandes beneficios que esta aporta al paciente en su recuperación posoperatoria. Cabe destacar que en los últimos 2 años de estudio fue cuando se reportaron menos laparoscopías, lo que no es esperable y es uno de los puntos que debe ser corregido a futuro.

Macroscópicamente, como era de esperar la mayoría fueron masas quísticas (un 67.53% de los casos), mientras que sólidas y mixtas combinadas fueron un 31.17% de los casos, guardando un relación estrecha con lo reportado en los estudios prequirúrgicos realizados. Cabe destacar que el caso que se reporta con que macroscópicamente no se encontró masa en la cirugía se le dio manejo conservador y no se hizo resección de tejido ovárico.

En cuanto al manejo quirúrgico dado a las masas propiamente dicho, que es el principal objetivo de estudio del presente trabajo, en su gran mayoría se prefirió la salpingooforectomía unilateral (38.96% de los casos) seguido de la ooforectomía en un 37.66%, que ambas combinadas fueron el 76.62% de los casos, cirugías que no son conservadoras y que a futuro podrían tener repercusión en la fertilidad de estas pacientes, que además se encuentra en contraposición a todos los lineamientos y estándares antes mencionados, donde se debe preferir la cirugía conservadora, es decir cistectomía en la mayor parte de los pacientes, sobre todo cuando de lesiones benignas se trata. Para evidenciar este hecho, si se excluyen los tumores malignos y los torsionados (los cuáles fueron un 46.75% de todas las masas estudiadas) que por este hecho se haya preferido la cirugía no conservadora, se reportó que la cistectomía solo se realizó en el 14.29% de los casos de pacientes con masas claramente benignas no torsionadas, lo que resulta inaceptable según las tendencias actuales. Otro aspecto a destacar es que las masas quísticas, con potencial maligno menor a las sólidas o mixtas, también fueron manejadas en su mayoría (67.31% de los casos) con cirugía que no preservó tejido ovárico viable, realizando solamente 11 cistectomías (para un 21.15% de los casos). A un total de 3 pacientes se les dio manejo conservador de la lesión, técnica que también está descrita para el manejo de algunas masas, donde en solamente 1 caso se debió reintervenir por

presentar una torsión ovárica unos meses más tarde y donde se le realizó la salpingooforectomía posteriormente.

En cuanto a los tipos histopatológicos de lesiones benignas encontradas, mayoritariamente fueron los teratomas maduros (en su mayoría quísticos) un casi un tercio de los pacientes (31.43% de los casos) que concuerda con la literatura al ser las lesiones neoplásicas benignas más frecuentes en la infancia, seguido por lesiones no neoplásicas como lo son quistes foliculares, quistes simples y quistes del cuerpo lúteo para un 24.29%, 18.57% y 8.57% respectivamente, que combinados resultaron en el 51.43% de las pacientes tratadas. Otros tumores menos frecuentes reportados fueron los cistoadenomas, que es el tumor del estroma epitelial más común en niñas, en 5 de los casos para un 7.14% (4 casos de características serosas y 1 de características mucosas). Se reportó 1 caso de disgeminoma, que a pesar de ser un tumor maligno, por su bajo estadiaje se manejó solamente con la cirugía sin necesidad de quimioterapéuticos, por lo que se incluyó dentro del grupo benigno.

Los tumores malignos encontrados en la presente serie fueron únicamente 4 (5.19% de los casos), siendo 2 teratomas inmaduros (2.6% de los casos) y 2 tumores de las células germinales (un carcinoma embrionario y un tumor del saco vitelino) que son tumores más raros y de baja casuística.

8. Conclusiones

8.1 Conclusiones del estudio

- Los pacientes que más presentan masas ováricas en nuestro medio son los mayores de 9 años, con una media similar a estudios previos. En su mayoría los pacientes provienen de la provincia de San José por ser el área de referencia.
- Las técnicas quirúrgicas empleadas para el tratamiento de las masas anexiales mayoritariamente se realizaron salpingooforectomías y ooforectomías, siendo ambos tipos de cirugías radicales y en menor medida la cirugía conservadora (cistectomía).
- En relación a dichas técnicas en comparación con las características de las masas, igualmente la cirugía radical fue la preferida ante lesiones quísticas sobretodo, que se pudieron manejar de manera más conservadora con preservación del ovario.
- En cuanto a tumoraciones benignas, la que más prevalencia se encontró en el estudio es las de tipo teratoma maduro como única entidad, pero las lesiones no neoplásicas tomadas juntas llegaron a ser aproximadamente la mitad de las lesiones. En cuanto a las lesiones malignas, son muy poco prevalentes y solo se encontraron de 3 tipos diferentes (teratoma inmaduro, carcinoma embrionario y tumor del saco vitelino).
- Comparado con los estándares de manejo quirúrgico internacional, nuestro medio se encuentra en rezago en cuanto al manejo laparoscópico de las lesiones y el realizar cirugía conservadora de la actividad ovárica.

8.2 Recomendaciones

Se recomienda ampliar el estudio tomando en cuenta valores de los resultados de laboratorio de los marcadores tumorales y otros exámenes de laboratorio complementarios.

Otro estudio derivado de el presente trabajo que debe realizarse es con los reportes de US y TAC, buscando estandarizar los criterios a investigar en ambos estudios.

Se recomienda favorecer el abordaje laparoscópico con la técnica de cistectomía, tomando en cuenta estudios preoperatorios y por imagen realizados previo a la cirugía, para así favorecer la preservación de la función ovárica normal.

Es necesario establecer un protocolo de manejo de esta patología por parte de los servicios de Emergencias quirúrgicas, oncología y cirugía general, tomando en cuenta los datos arrojados en este estudio para así mejorar el manejo de la patología.

9. Bibliografía

1. CABRERA CHAMORRO, C.C. ET AL. DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE MASAS OVÁRICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICAS. CIR PEDIATR. 2018; 31: 134-139
2. PAPIC, J. C ET AL. PREDICTORS OF OVARIAN MALIGNANCY IN CHILDREN: OVERCOMING CLINICAL BARRIERS OF OVARIAN PRESERVATION. J PEDIATR SURG. 2014; 49: 144-148
3. QUERO-HERNÁNDEZ, A. ET AL. TUMORES DEL OVARIO EN NIÑAS Y ADOLESCENTES, EN UN HOSPITAL GENERAL. REV MEX PEDIATR 2005; 72(4): 174-178
4. MUKHOPADHYAY, M. ET AL. OVARIAN CYSTS AND TUMORS IN INFANCY AND CHILDHOOD. J INDIAN ASSOC PEDIATR SURG. 2013; 18(1): 16-19
5. HEO, S.H. ET AL. REVIEW OF OVARIAN TUMORS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: RADIOLOGIC-PATHOLOGIC CORRELATION. RADIOGRAPHICS. 2014; 34: 2019-2055
6. GONZÁLEZ, D.O. ET AL. VARIABILITY IN SURGICAL MANAGEMENT OF BENIGN OVARIAN NEOPLASMS IN CHILDREN. J PEDIATR SURG. 2017; 52: 944-950
7. OUE, T. ET AL. TREATMENT AND OVARIAN PRESERVATION IN CHILDREN WITH OVARIAN TUMORS. J PEDIATR SURG. 2015; 50: 2116-2118

8. CAMPBELL, B.T. ET AL. CURRENT TRENDS IN THE SURGICAL TREATMENT OF PEDIATRIC OVARIAN TORSION: WE CAN DO BETTER. J PEDIATR SURG. 2015; 50: 1374-1377
9. MADENCI, A.L. ET AL. PREOPERATIVE RISK STRATIFICATION OF CHILDREN WITH OVARIAN TUMORS. J PEDIATR SURG. 2016; 51(9): 1507-1512
10. AGUILAR-HERNÁNDEZ, I. ET AL. LESIONES OVÁRICAS EN PEDIATRÍA: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 10 AÑOS. ACTA MAD COSTARRIC. 2016; 58(2): 69-73
11. CORAN, A. G. ET AL. PEDIATRIC SURGERY, 7MA EDICIÓN. EDITORIAL ELSEVIER SAUNDERS, FILADELFIA-ESTADO UNIDOS. 2012
12. CHIAFFARINO, F ET AL. HYSTERECTOMY WITH OR WITHOUT UNILATERAL OOPHORECTOMY AND RISK OF OVARIAN CANCER. GYNECOL ONCOL. 2005; 97: 318-322
13. JORDAN, S. J. ET AL. RISK FACTORS FOR BENIGN SEROUS AND MUTINOUS EPITHELIAL OVARIAN TUMORS. OBSTET GYNECOL. 2007; 109: 647-654
14. LIU, H. ET AL. OVARIAN MASSES IN CHILDREN AND ADOLESCENTS IN CHINA: ANALYSIS OF 203 CASES. JOURNAL OF OVARIAN RESEARCH. 2013; 6: 47-52
15. SCHULTZ, K. A. ET AL. PEDIATRIC OVARIAN TUMORS: A REVIEW OF 67 CASES. PEDIATR BLOOD CANCER. 2005; 44(2): 167-173

16. SHANBHOGUE, A. K. ET AL. CLINICAL SYNDROMES ASSOCIATED WITH OVARIAN NEOPLASMS: A COMPREHENSIVE REVIEW. RADIOGRAPHICS. 2010; 30(4): 903-919
17. VILLAREAL-PEÑA, N. ET AL. PATOLOGÍA TUMORAL OVÁRICA INFRECUENTE: COMENTARIOS A PARTIR DE 3 CASOS. REV ESP ENDOCRINOL PEDIATR. 2013; 4(1): 54-61
18. PEROUX, E. ET AL. OVARIAN TUMORS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: A SERIES OF 41 CASES. DIAGNOSTIC AND INTERVENTIONAL IMAGING. 2014; 96(3): 273-282
19. ANTHONY, E. Y. ET AL. ADNEXAL MASSES IN FEMALE PEDIATRIC PATIENTS. AJR. 2012; 198: W426-W431
20. BAZOT, M ET AL. VALUE OF MAGNETIC RESONANCE IMAGING FOR THE DIAGNOSIS OF OVARIAN TUMORS: A REVIEW. J COMPUT ASSIST TOMOGR. 2008; 32: 712-723
21. RENAUD, E. J. ET AL. OVARIAN MASSES IN THE CHILD AND ADOLESCENT: AN AMERICAN PEDIATRIC SURGICAL ASSOCIATION OUTCOMES AND EVIDENCE-BASED PRACTICE COMMIT. J PEDIATR SURG. 2018; 1: 100-109
22. BRANDT, M. L. Y HELMRATH, M. A. OVARIAN CYSTS IN INFANTS AND CHILDREN. SEMINARS IN PEDIATR SURG. 2005; 14(2): 78-85
23. ELTABBAKH, A. M. ET AL. LAPAROSCOPIC SURGERY FOR LARGE BENIGN OVARIAN CYSTS. GYNECOL ONCOL. 2008; 108: 72-76

24. DARWISH, A. M. Y MOHAMAD, S. A. LAPAROSCOPIC MANAGEMENT OF PARATUBAL AND PARAOVARIAN CYSTS. JSLS. 2003; 7: 101-106
25. CHEN, V. W. ET AL. PATHOLOGY AND CLASSIFICATION OF OVARIAN TUMORS. CANCER. 2003; 97(10): 2631-2642
26. ROTH, L. M. RECENT ADVANCES IN THE PATHOLOGY AND CLASSIFICATION OF OVARIAN SEX CORD-STROMAL TUMORS. INT J GYNECOL PATHOL. 2006; 25(3): 199-215
27. ALDRINK, J. H. ET AL. USING QUALITY IMPROVEMENT METHODOLOGY TO IMPROVE OVARIAN SALVAGE FOR BENIGN OVARIAN MASSES. J PEDIATR SURG. 2018; 53(1): 67-72

10. Anexos



13. ANEXO:

Hoja de Recolección de Datos

Título: “Manejo de las masas anexiales en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” desde el año 2013 a julio del 2018”.

Equipo Investigador: Dr. José Pablo Quesada Retana, Dr. German Guerrero Quesada

Criterios de Inclusión: Pacientes femeninas de entre 0-13 años de edad al momento de la cirugía de masa anexial durante el periodo comprendido entre el año 2013 a julio del 2018, de cualquier etnia.

Criterios de Exclusión:

- Pacientes con expedientes con información incompleta o en los que no se anote la técnica quirúrgica utilizada.
- Pacientes con diagnóstico de egreso de masa anexial a los cuáles se les dio manejo conservador o bien que no fueron sometidas a un procedimiento quirúrgico para la resolución de su patología.
- Pacientes que recibieron algún tipo de atención o tratamiento pero que no fueron operadas en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” sino más bien en otro centro médico.

Código: _____

1. **Edad:** _____ años, _____ meses

2. **Provincia:**

1. San José
2. Alajuela
3. Cartago
4. Heredia
5. Guanacaste
6. Puntarenas
7. Limón

3. **Motivo de consulta**

1. Dolor abdominal
2. Masa palpable
3. Síntomas obstructivos
4. Hallazgo incidental
5. Alteración menstrual

4. **Estudio preoperatorio**

0. No se realizó
1. US
2. TAC de abdomen
3. RMN

5. **Características de la masa**

1. Masa quística
2. Masa sólida
3. Masa mixta
4. Masa rota



6. Marcadores tumorales

- 0. No
- 1. Sí

7. Abordaje quirúrgico

- 1. Laparotomía
- 2. Laparoscopia
- 3. Laparoscopia convertida

8. Características macroscópicas de la masa

- 1. Masa quística
- 2. Masa sólida
- 3. Masa mixta
- 4. Masa rota

9. Torsión

- 0. No
- 1. Sí

10. Manejo quirúrgico

- 1. Quistectomía
- 2. Ooforectomía parcial
- 3. Ooforectomía con preservación de trompa uterina
- 4. Ooforectomía y salpingectomía

11. Características oncológicas

- 1. Benigno
- 2. Maligno

12. Tipo histológico (Benignos)

- 1. Cuerpo lúteo
- 2. Quistes simples
- 3. Quistes foliculares
- 4. Quistes paraováricos
- 5. Lesiones inflamatorias
- 6. Otro

13. Tipo histológico (malignos)

- 1. Tumores de células germinales
- 2. Tumores del estroma epitelial
- 3. Tumores del estroma de los cordones sexuales
- 4. Misceláneos
- 5. Otros

Persona que recolecta los datos: _____

Fecha de Recolección: _____