

DISGERMINOMA DE OVARIO EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Md. Anita Medina Arias ¹, Md. Evelyn Ordóñez González ²,
Dra. Isabel Salcedo Valverde ³

Médica Residente de Pediatría del Hospital del Niño Dr. Roberto Gilbert E. (HRGE) 1

Médica Residente de Pediatría del HRGE 2

Médica Pediatra, Directora Técnica del HRGE, Docente de Pregrado-Internado-Posgrado de Facultad de Ciencias Médicas (FFCCMM) de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil(UCSG). 3

RESUMEN

Los disgerminomas son neoplasias de los ovarios, poco frecuentes en pediatría, que constituyen alrededor del treinta y dos por ciento de los tumores ováricos de células germinales. Éste tipo de cáncer puede aparecer a cualquier edad, sin embargo, aproximadamente el setenta y siete por ciento de los casos ocurren en adolescentes y adultas jóvenes. El presente artículo describe el caso clínico de una adolescente de doce años de edad, que debutó con un cuadro clínico de pérdida de peso, dolor abdominal y la presencia de una masa abdomino-pélvica palpable al examen físico, que requirió ingreso hospitalario debido al dolor abdominal, siendo necesario realizar una intervención quirúrgica para su extirpación. El resultado de la biopsia determinó el tipo de tumor de ovario: un disgerminoma. La paciente durante su posquirúrgico presentó una evolución clínica favorable y fue referida para recibir tratamiento de especialidad incluyendo quimioterapia a un hospital oncológico.

PALABRAS CLAVE: Disgerminoma, tumor de ovario, células germinales.

ABSTRACT

Ovarian dysgerminoma is the most common malignant germ cell tumor of the ovaries, although rare in the pediatric population, it represents about the thirty-two percent of ovarian germ cell tumors. It can appear at any age, however, approximately seventy-seven percent of cases occur in teenagers and young adults. This article describes a case of a twelve-year-old teenager who presented weight loss, abdominal pain and an abdominal pelvic mass found during physical examination, which required hospital admission due to abdominal pain as well as surgical intervention for its removal. The biopsy result reported the type of tumor: dysgerminoma. During her postoperative care the patient had a favorable clinical evolution and was referred to a hospital specialized in oncology for her specific treatment that included chemotherapy.

KEYWORDS: Dysgerminoma, ovarian tumor, germ cell.

INTRODUCCIÓN

Los disgerminomas son neoplasias malignas que corresponden a un 2 % de todos los tumores ováricos, y a su vez a un 32 % del cáncer de ovario derivados de las células germinales. (1) Este tipo de cáncer puede aparecer a cualquier edad, con variaciones reportadas desde los 7 meses hasta los 70 años de edad. Sin embargo, aproximadamente el 75 % de los casos ocurren en adolescentes y adultas jóvenes, siendo detectadas incluso durante el estado de gestación. (2) La manifestación clínica se da por la presencia de una masa abdominal palpable que puede cursar con un cuadro de abdomen agudo quirúrgico, (3) teniendo como tratamiento primordial proceder a su extirpación, y posterior al resultado de la patología que determina el diagnóstico definitivo, e iniciar el tratamiento oncológico mediante quimioterapia, el mismo que si es iniciado en etapa temprana tendrá mayor porcentaje de supervivencia. (4)

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de doce años de edad, previamente sana, que debutó con un cuadro clínico de un mes de evolución con pérdida de peso, picos febriles aislados y un día previo a su ingreso con dolor abdominal en epigastrio que se irradiaba a fosa iliaca derecha, tipo cólico, de moderada intensidad acompañado de náuseas y vómitos abundantes tipo alimenticio; pocas horas antes de su ingreso un familiar notó la presencia de un bulto a nivel del hemi abdomen inferior, por lo que acudió.

A su ingreso la paciente se encontraba pálida, álgica con dolor que calificaba 8/10 en la escala visual analógica del dolor, con signos vitales dentro del percentil para la edad. Al examen físico llamaba la atención el abdomen asimétrico, distendido, tenso, doloroso a la palpación profunda en el flanco derecho y fosa iliaca derecha. Se palpaba una masa abdominal, que se extendía desde el epigastrio hasta hipogastrio, que medía aproximadamente 22 cm de largo x 21 cm de ancho de bordes regulares.

Dentro de los exámenes complementarios que se realizaron se recalca en la tomografía simple y contrastada abdomino-pélvica la presencia de dos masas, la primera a nivel de mesogastrio con una pared hiperdensa y contenido homogéneo isodenso, y la segunda desde el mesogastrio hasta cavidad pélvica, con difícil apreciación de su origen, descrito como una masa pélvica de predominio sólido con pequeñas calcificaciones a investigar (de origen uterino versus origen ovárico) (imagen 1). En la ecografía de abdomen se reportaba una masa que impresionaba originarse a partir de útero y que se extendía desde la cavidad pélvica hasta el flanco derecho, colapsando la vejiga urinaria y desplazando ovario derecho hacia arriba, dentro de la cual se aprecia contenido heterogéneo. (imagen 2)



Imagen 1: Tomografía simple y contrastada abdomino-pélvica: presencia de dos masas, la primera a nivel de mesogastrio con una pared hiperdensa y contenido homogéneo isodenso, y la segunda desde el mesogastrio hasta cavidad pélvica.



Imagen 2: Ecografía de Abdomen; masa que impresionaba originarse a partir de útero y que se extiende desde la cavidad pélvica hasta el flanco derecho, colapsando la vejiga urinaria y desplazando ovario derecho hacia arriba, dentro de la cual se aprecia contenido heterogéneo.

Dentro de sus exámenes de laboratorio llamaba la atención una biometría con reporte de anemia microcítica e hipocrómica, junto con deshidrogenasa láctea (LDH) muy elevada 1118 U/L y marcadores tumorales como Ca-125 elevado en 51,97 U/ml, Beta 2 microglobulina ligeramente elevada 2,91 mg/l, alfafetoproteína y antígeno carcino-embriionario normales, beta hormona gonadotropina coriónica humana (beta HCG) cuantitativa: 25 mU/ml (negativo), ácido úrico y ferritina normales.

Por las características mencionadas se solicitó valoración por el servicio de ginecología, quienes indicaron que se debería descartar, entre otros tipos de tumores de ovario, el quiste dermoide o el cistoadenoma ovárico, considerando la edad de la paciente.

La adolescente fue valorada por el servicio de cirugía pediátrica quienes realizaron su intervención quirúrgica: laparotomía exploratoria más omentectomía total, salpingooforectomía derecha y exéresis de masa ovárica derecha con biopsia de ganglio paraaórtico derecho, exéresis de quiste paratubárico izquierdo, secado de cavidad. encontrando los siguientes hallazgos: líquido cetrino libre en cavidad abdominal aproximadamente 20 ml más quiste de ovario derecho gigante multilobulado, pálido, bordes irregulares de aproximadamente 35 por 12 por 10 cm enclavado en la fosa pélvica más quiste para tubárico izquierdo más masa retroperitoneal de aproximadamente 10 por 12 cm, con adenopatías paraaórticas y retroperitoneales circundantes de múltiples tamaños (imagen 3 y 4). En su manejo posquirúrgico en el área de cuidados intermedios pediátricos requirió monitoreo continuo y manejo del dolor con opioides el primer día y luego con antiinflamatorios no esteroideos. Luego de permanecer dos días en ayuno debido a los hallazgos quirúrgicos pasó a sala de hospitalización en donde completó ocho días de antibioticoterapia con ampicilina más sulbactam y soporte con hidratación intravenosa, gluconato de calcio y sulfato de magnesio como suplemento, analgésicos intravenosos mencionados previamente, permaneciendo un



Imagen 3 y 4: Disgerminoma durante intervención quirúrgica.

total de 10 días hospitalizada.

Los resultados de la anatomía patológica concluyeron que la paciente presentaba una tumoración: disgerminoma de 17 cm por 12 cm por 8 cm, con el ganglio linfático (tomado como biopsia) paraaórtico derecho y epiplón mayor con metástasis por disgerminoma, en corte de ovario izquierdo: quistectomía, por lo que se solicitó valoración por el servicio de oncología ante la necesidad de referencia oportuna para el tratamiento oncológico en un hospital especializado.

Exámenes realizados:

- Biopsia de ganglio linfático paraaórtico derecho y biopsia de epiplón mayor: resección parcial metástasis por disgerminoma,
- Biopsia de ovario con trompa uterina: Los cortes muestran proliferación neoplásica constituida por células grandes poligonales con núcleos redondos y núcleos prominentes, se disponen en bandas separadas por estroma algo laminar, que incluye linfocitos en hileras, acompañan mitosis dispersas, áreas ocasionalmente quísticas ocupadas por material. Reportado como diagnóstico: salpingitis crónica más disgerminoma.
- Biopsia de ovario izquierdo: quistectomía, quiste seroso.
- Revisión de cassetes en parafina sometidos a cortes histológicos y tinción reportando:
 - 1.- Integridad de espécimen: capsula ovárica y serosa de trompa de Falopio intacta
 - 2.- Sitio tumoral: ovario derecho
 - 3.- Tipo Histológico: disgerminoma
 - 4.- Compromiso de superficie de ovario: no identificada
 - 5.- Compromiso de superficie de trompa de Falopio: no identificada
 - 6.- Compromiso de otros órganos: no identificada
 - 7.- Líquido peritoneal: no remitido
 - 8.- Ganglios linfáticos regionales: ganglio linfático para aórtico: metástasis en un ganglio linfático examinado 1/1.
 - 9.- Tamaño de metástasis: 1,7 cm
 - 10.- Hallazgos adicionales: Cistoadenoma seroso con proliferación epitelial focal de ovario izquierdo, hiperplasia mesotelial reactiva en fragmentos de epiplón asociado a infiltrado inflamatorio linfocitario maduro.
- No se solicitó inmunohistoquímica en la muestra enviada.

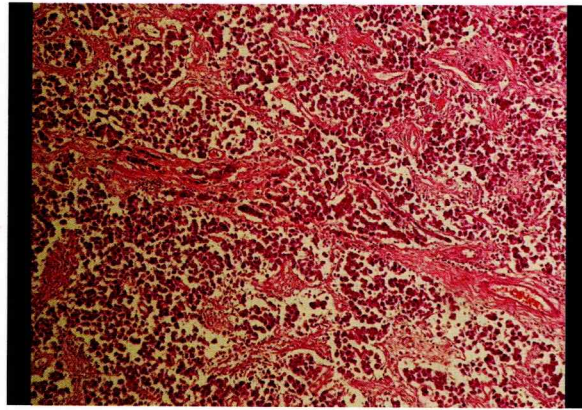


Imagen 5: Disgerminoma bajo microscopio

DISCUSIÓN

A pesar de que los disgerminomas son considerados tumores malignos, el grado de diferenciación histológica es variable y solo una tercera parte tienen un comportamiento agresivo. (1) Las manifestaciones clínicas de los disgerminomas son relativamente rápidas de aparición y se caracterizan por la presencia de un abultamiento abdominal y dolor agudo que puede estar relacionado con hemoperitoneo o torsión. (2) Esta paciente ingresó por presentar dolor abdominal intenso. Dentro de su analítica se deben realizar exámenes de laboratorio teniendo en cuenta los marcadores tumorales; los disgerminomas contienen células gigantes sincitiotrofoblásticas que producen fosfatasa alcalina y deshidrogenasa láctica, siendo evidente la elevación de LDH en el caso de esta paciente. (4) Además, únicamente de un tres a cinco por ciento de los disgerminomas pueden producir gonadotropina coriónica humana, motivo por el cual este valor generalmente es negativo (negativo en esta paciente). Se puede producir una discreta elevación de la alfa fetoproteína, pero esta habitualmente es negativa como se ha mencionado en este caso. (3, 4). En estadios más avanzados de la patología se evidencia un incremento de la masa mediante el crecimiento del abdomen, acompañado del dolor abdominal, presencia de ascitis, así como pérdida de peso, anorexia y malestar general que orientarían a pensar diseminación metastásica y probablemente un alto porcentaje de malignidad. (9)

Es de apoyo diagnóstico el empleo de métodos de imágenes, como el ultrasonido y la tomografía de abdomen, para poder proporcionar información en cuanto a la masa anexial en estudio, teniendo en cuenta que si es de consistencia sólida orienta a pensar en su mayoría en patologías malignas, pero sin dejar de lado los tumores benignos como los cistoadenomas, quistes dermoides y endometriomas. (9, 11)

Los tumores malignos de células germinales de ovario, como el disgerminoma, se deben valorar según su progresión de acuerdo al sistema de estadiaje de la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO). (5-13) La mayoría de mujeres con diagnóstico de disgerminoma (setenta y cinco por ciento) son diagnosticados en la etapa I, es decir una enfermedad confinada a los ovarios. (6, 7, 8) Sin embargo otro pequeño porcentaje, como es este caso, se diagnostica en una etapa más avanzada. Se considera este caso como un disgerminoma de ovario derecho estadio III, ya que la neoplasia se ha extendido fuera de la cavidad pélvica con adenopatías, pero aún dentro del abdomen y sin metástasis al hígado.

En el hospital oncológico de referencia, la paciente fue catalogada con la presencia de un disgerminoma de ovario unilateral derecho Estadio III, N1, M0, recibiendo 4 ciclos de quimioterapia sin complicaciones, con buen pronóstico, como indica la literatura si el tumor se limita a un ovario alcanza una supervivencia de más de 5 años en un 89 % de los casos.

Clasificación en estadios del carcinoma ovárico según FIGO	
Carcinoma del ovario Clasificación por estadios Clínicos FIGO 1985	
Estadio I	Tumor limitado a ovarios. 1A: Limitado a un ovario; sin ascitis. Sin tumor en la superficie externa, cápsula intacta. 1B: Limitado a ambos ovarios; sin ascitis. Sin tumor en las superficies externas, cápsula intacta. 1C+: Estadio 1A o 1B; pero con tumor en la superficie de uno o ambos ovarios o con la cápsula rota o con ascitis presente conteniendo células malignas o con lavados peritoneales positivos.
Estadio II	Tumor comprometiendo uno o ambos ovarios, con extensión pélvica. IIA: Extensión y/o metástasis al útero y/o trompas. IIB: Extensión a otras estructuras pélvicas. IIC+: Estadio IIA o IIB; pero con tumor en la superficie de uno o ambos ovarios con cápsula(s) rota o con ascitis presente conteniendo células malignas o con lavados peritoneales positivos.
Estadio III	Tumor extendido a uno o ambos ovarios, con implantes peritoneales fuera de la pelvis y/o ganglios retroperitoneales o inguinales positivos, metástasis hepáticas superficiales. Tumor limitado a la pelvis verdadera; pero con extensión maligna, histológicamente verificada, al intestino delgado o epiplón. IIIA: Tumor macroscópicamente limitado a la pelvis verdadera, con ganglios negativos pero con siembra de las superficies peritoneales abdominales, histológicamente confirmadas. IIIB: Tumor en uno o ambos ovarios, con implantes en las superficies peritoneales abdominales, histológicamente confirmadas, sin exceder ninguno 2 cm de diámetro. Ganglios negativos. IIIC: Implantes abdominales > 2cm de diámetro y/o ganglios inguinales o retro-peritoneales positivos.
Estadio IV	Tumor comprometiendo uno o ambos ovarios, con metástasis distantes. Si existe derrame pleural, debe ser citológicamente positivo, para agrupar un caso en el estadio IV. Las metástasis hepáticas perineurales son equivalentes a estadio IV
* Con el fin de evaluar el impacto en el pronóstico, de los diferentes criterios para agrupar casos en los estadios Ic o IIIC, sería de valor saber si la ruptura de la cápsula fue espontánea o provocada por el cirujano y si la fuente de las células malignas detectadas fue por lavado peritoneal o ascitis.	

Tabla 1.: Clasificación en estadios del carcinoma ovárico según FIGO. (14)

El tratamiento del disgerminoma es inicialmente quirúrgico, mediante la extirpación de la masa, y valorando si hay o no la presencia de metástasis a órganos vecinos, por lo que si lo presenta requerirá de tratamiento oncológico por medio de quimioterapia y radioterapia. (6) La supervivencia va a depender del estadiaje que presente al momento del diagnóstico así como el tratamiento realizado, si sólo requirió tratamiento quirúrgico con un 27 % de tasa de supervivencia, mientras que si se realiza la exéresis de la masa además de la radioterapia se beneficiará hasta en un 66,7 % de supervivencia en un lapso de 5 años, así como si se limita el tumor sólo a un ovario con su cápsula intacta es mayor el porcentaje de supervivencia hasta un 89,79 %, mientras que si es bilateral en un 29 % y con presencia de metástasis hasta un 25 %. (10,15)

Es importante también tomar en cuenta que existe la probabilidad, hasta un 20 % de los tumores malignos de las células germinales de ovario, como lo es el disgerminoma, de presentar recurrencia a los 24 meses posterior al tratamiento, por lo que es importante mantener el seguimiento del paciente con exámenes de laboratorio de control cada 4 a 6 semanas durante el primer año, cada 2 a 3 meses durante el segundo año, con un seguimiento anual por un lapso de 10 años. (16)

CONCLUSIÓN

El disgerminoma es una patología ginecológica que debido a su baja incidencia no se considera dentro de los principales diagnósticos diferenciales en el contexto de una

paciente femenina con dolor abdominal en pediatría. Sin embargo, se debe pensar en la posibilidad de una neoplasia intraabdominal cuando exista la presencia de dolor o masa abdominal, siendo así que si es diagnosticado en etapa inicial y dado su tratamiento inmediato conllevará a un alto porcentaje de supervivencia, además de calidad de vida, incluyendo la posibilidad de mantener la fertilidad de la paciente.

Este reporte de caso se basó en la importancia de que mediante una historia clínica completa, exámenes complementarios en base a estudios de laboratorio principalmente marcadores tumores y estudio de imágenes, como la ecografía y tomografía de abdomen, se logra llegar a un diagnóstico presuntivo, y junto con el abordaje quirúrgico inmediato se obtiene el resultado anatomopatológico preciso para continuar con el tratamiento especializado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith HO, Berwick M, Verschraegen CE, et al. Incidence and survival rates for female malignant germ cell tumors. *Obstet Gynecol* 2006; 107: 1075.
2. La Vecchia C, Morris HB, Draper GJ. Malignant ovarian tumours in childhood in Britain, 1962-78. *Br J Cancer* 1993; 48: 363.
3. Levato F, Martinello R, Campobasso C, Porto S. LDH and LDH isoenzymes in ovarian dysgerminoma. *Eur J Gynaecol Oncol* 1995; 16: 212.
4. Schwartz PE, Morris JM. Serum lactic dehydrogenase: a tumor marker for dysgerminoma. *Obstet Gynecol* 1988; 72: 511.
5. Berek JS. Epithelial ovarian cancer. In: *Practical Gynecologic Oncology*, 4th, Berek JS, Hacker NF (Eds), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2005. p. 443.
6. Gordon A, Lipton D, Woodruff JD. Dysgerminoma: a review of 158 cases from the Emil Novak Ovarian Tumor Registry. *Obstet Gynecol* 1991; 58: 497.
7. Boran N, Tulunay G, Caliskan E, et al. Pregnancy outcomes and menstrual function after fertility sparing surgery for pure ovarian dysgerminomas. *Arch Gynecol Obstet* 2005; 271: 104.
8. Hubbard AK, Poynter JN. Global incidence comparisons and trends in ovarian germ cell tumors by geographic region in girls, adolescents and young women: 1988-2012. *Gynecol Oncol* 2019; 154: 608.
9. Socorro Castro, Caridad, Chávez Valdivia, Martha, & Martínez Navarro, Javier. (2018). Disgerminoma puro de ovario en adolescente: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Revista Finlay*, 8(4), 321-326. Recuperado en 16 de enero de 2022, de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2221-24342018000400010&lng=es&tlng=es.
10. Victoria San Román Sigler, M., de la Rosa Fernández, J., Campelo Martínez, T., Huarte Martínez, M., Ereño Zarate, C., & López Valverde, M. (2007). Actualización en el tratamiento del disgerminoma ovárico. *Progresos de Obstetricia y Ginecología*, 50(2), 103-105. doi:10.1016/s0304-5013(07)73156-4

11. Zavaleta JM, Sánchez J, Gutiérrez DL, Martínez D. Características ultrasonográficas benignas y malignas de masas anexiales. Rev Invest Med Sur Mex [revista en Internet]. 2013 [citado 16Ene 2022];20(2):[aprox. 3p]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/medsur/ms-2013/ms132j.pdf>
12. Quiñones Ceballos, A., Chávez Valdivia, M., & Martínez Navarro, J. (2017). Tumor germinal ovárico tipo seno endodérmico en adolescente. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta, 42 (6). Recuperado de <http://revzoiломarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/1213>
13. Aguilar Hernandez, Isela et al. (2016). Lesiones en Pediatría. Estudio retrospectivo de 10 años. Acta Medica Costarricense. 58 (2), 69-73.[fecha de Consulta 16 de Enero de 2022]. ISSN: 0001-6002. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=43448496004>
14. Scucces, María. (2010). Cáncer de ovario en el Hospital Central de Maracay: Revisión de 1999 a 2007. Revista de Obstetricia y Ginecología de Venezuela, 70(2), 97-106. Recuperado en 17 de enero de 2022, de http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0048-77322010000200005&lng=es&tlng=es.
15. Torres-Lobatón A. Tumores malignos de células germinales del ovario. Estado actual de su diagnóstico y tratamiento. Ginecol Obstet Mex. 2014; 82 (03): 177-187.
16. Caro Chinchilla C, Martínez Faci C, González Cruz M. Tumores ováricos en pediatría: revisión de los casos en un servicio de pediatría durante 10 años. Arch Argent Pediatr 2021; 119 (2): e149-e152

Correspondencia:
Md. Anita Medina Arias
Correo: anitalorenamedina89@hotmail.com