

## **Tumor del seno endodérmico ovárico bilateral en adolescente**

### **Bilateral ovarian yolk sac tumor in adolescent**

Yisel González Ríos<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4833-6403>

Leidelén Esquivel Sosa<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8062-8716>

Yurisandra Jiménez González<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0486-4012>

<sup>1</sup>Hospital Provincial Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Villa Clara, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: [yiselgr1976@gmail.com](mailto:yiselgr1976@gmail.com)

#### **RESUMEN**

Se presenta el caso clínico de una adolescente de 15 años de edad, quien fue asistida en el Hospital Provincial Pediátrico Universitario José Luis Miranda de Villa Clara, remitida desde su área de salud, por presentar dolor pélvico intenso desde hacía 3 días, náuseas y fiebre de 38,5 °C. Luego de realizados el examen clínico y los estudios complementarios pertinentes, se decidió practicar la resección completa del tumor. Durante el procedimiento se tomó muestra para estudio histológico que confirmó la existencia de un tumor del seno endodérmico ovárico, por lo cual fue reintervenida para extirpar el ovario contralateral y el epiplón infiltrados. Posteriormente se indicó poliquimioterapia según el protocolo y la evolución postratamiento fue satisfactoria.

**Palabras clave:** adolescente; neoplasias ováricas; tumor del seno endodérmico ovárico; tumor de células germinales; atención secundaria de salud.

#### **ABSTRACT**

The case report of a 15-years-old adolescent is presented, who was assisted at José Luis Miranda University Pediatric Provincial Hospital from Villa Clara, referred from her health area due to an intense pelvic pain for 3 days, nausea and fever of 38.5 °C. After carrying out the clinical exam and the pertinent laboratory tests, it was decided to

practice the complete tumor resection. During the procedure a sample for histologic study was taken that confirmed the existence of an ovarian yolk sac tumor, reason why she was operated again to extirpate the contralateral ovary and the infiltrated omentum. Later on polychemotherapy was indicated according to the protocol and the post-treatment clinical course was satisfactory.

**Keywords:** adolescent; ovarian neoplasms; ovarian yolk sac tumor; germ cells tumor; secondary health care.

Recibido: 18/03/2023

Aprobado: 23/06/2023

## Introducción

Los tumores ováricos son infrecuentes en la población infantojuvenil, pues representan de 1 a 5 %, con una estimación anual de 2,6/100 000 pacientes; sin embargo, se presentan con 2 picos de incidencia: uno entre 2-3 años de edad y otro entre 12-15 años, con mayor frecuencia y malignidad en la adolescencia (más de 50 % de los casos), pero son extremadamente raros antes del primer año de vida.<sup>(1,2,3)</sup>

La Organización Mundial de la Salud los clasifica en 3 grupos: tumores del epitelio de superficie, de células germinales, así como del estroma y cordones sexuales.<sup>(1)</sup> En las niñas, los del segundo grupo representan hasta 90 % de los tumores ováricos y el tipo histológico benigno más común es el teratoma quístico maduro o tumor dermoide; en tanto, los malignos representan menos de 5 % y entre los más frecuentes sobresalen el disgerminoma, el tumor del seno endodérmico y el teratoma inmaduro, en ese mismo orden.<sup>(4,5,6)</sup>

Asimismo, el tumor del seno endodérmico ovárico (TSEO) constituye una neoplasia maligna poco frecuente, caracterizada por un crecimiento rápido, principalmente en adolescentes y adultas jóvenes, con una prevalencia de 1-3 % entre los demás tumores de este tipo.<sup>(3,4,7)</sup>

Por otra parte, para establecer el diagnóstico de sospecha hay que tener en cuenta los datos recogidos en la historia clínica, el examen físico, los estudios imagenológicos y los marcadores tumorales. Así, el cuadro clínico resulta bastante inespecífico, puesto que predomina el dolor, la distensión abdominal y una masa palpable; la ecografía ayuda a localizar la masa tumoral y definir sus características, mientras que la tomografía axial computarizada (TAC) permite determinar la extensión del tumor y el estudio anatomopatológico, confirmar el diagnóstico.<sup>(1,4,6)</sup>

Hoy día el tratamiento de elección se basa en la extirpación completa del tumor y la quimioterapia, con lo cual se puede lograr la remisión, aunque, en ocasiones, el curso clínico es letal y no se obtiene el éxito esperado, dada la rápida diseminación linfática y hematógena más allá del ovario.<sup>(4,7)</sup>

Debido a lo inusual que resultan los tumores ováricos malignos en la población infantojuvenil, y por su presentación clínica inespecífica y silente, se impone realizar el diagnóstico precoz para tomar la conducta clínico-terapéutica más adecuada. Tomando en consideración los elementos anteriores, se decidió informar el caso a la comunidad médica en general.

## **Caso clínico**

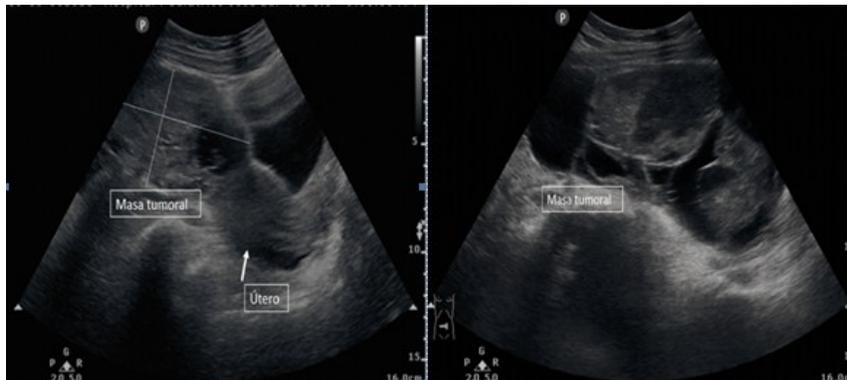
Se describe el caso clínico de una adolescente de 15 años de edad, con antecedentes de rinitis alérgica, amigdalectomía efectuada a los 5 años de edad, además de dolor en bajo vientre desde hacía 3 meses e hipermenorrea, lo cual relacionaba con los períodos menstruales, quien fue atendida en el Hospital Provincial Pediátrico Universitario José Luis Miranda de Villa Clara, remitida desde su área de salud por presentar dolor pélvico intenso de 3 días de evolución, náuseas y fiebre de 38,5 °C, por lo que se decidió ingresarla en dicho centro.

Al efectuar el examen físico se palpó una masa de consistencia firme y dolorosa, con matidez a la percusión, que se extendía hasta la región umbilical.

Las únicas pruebas de laboratorio con cifras alteradas fueron la de alfafetoproteína (AFP), con 192 ng/mL (más de 10 veces por encima de su valor normal) y la de lactato deshidrogenasa, con 304 unidades/L.

## Estudios imagenológicos

- Ecografía ginecológica: Se observó una masa tumoral en hipogastrio y fosa ilíaca derecha, de textura heterogénea, en proyección anexial ipsilateral, con zonas ecogénicas sólidas y ecolúcidas quísticas, de contornos lobulados, bien definidos, que medía 18 x 11 cm, además de moderada cantidad de líquido libre en la cavidad. El útero, el anejo izquierdo y el resto de los órganos intrabdominales sugerían características sonográficas normales (fig. 1).



**Fig. 1.** Ecografía pélvica (cortes sagital y coronal)

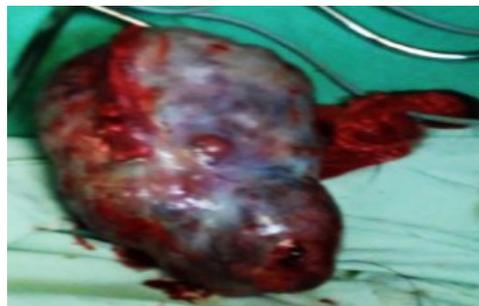
- TAC torácica y abdominal con contraste por vía endovenosa: Reveló la existencia de una masa gruesa, de aspecto tumoral, en la línea media del hipogastrio, ligeramente a la derecha, hipodensa [7-33 UH], de contornos bien definidos, lobulados y multitabicada que medía en cortes sagital y axial 17x8 y 10x16 mm, respectivamente. Se observaron vasos gruesos, centrales y periféricos en su interior, con leve realce de los tabiques tras la administración de contraste, en contacto con el anejo derecho, con el cual perdía la interface, lo que se asociaba a escasa cantidad de líquido libre en la cavidad. El útero y el anejo izquierdo mostraban características normales (fig. 2).



**Fig. 2.** Tomografía axial computarizada. Reconstrucciones coronal y sagital.

### **Procedimiento quirúrgico**

Se realizó la extirpación completa de la masa tumoral y se tomó muestra para el estudio histológico, así como para el análisis del ovario contralateral, del apéndice cecal y el epiplón adyacente (fig. 3).



**Fig. 3.** Muestra para estudio histológico

Con el resultado de la biopsia se confirmó el diagnóstico de un tumor de células germinales, de la variedad histológica de tumor del seno endodérmico ovárico (del lado derecho), además de infiltración tumoral en el resto de las muestras tomadas.

Dos semanas después se decidió reintervenir quirúrgicamente para extirpar el ovario contralateral y el epiplón; ambos visiblemente infiltrados. Posteriormente se indicó poliquimioterapia según el protocolo y la evolución postratamiento fue satisfactoria.

## Comentarios

El tumor del seno endodérmico (TSE) es el más invasivo de los tumores mixtos ováricos de células germinales que afecta a niñas y adolescentes. Generalmente aparece en las 2 primeras décadas de vida, con un promedio de edad de 13,8 años al momento del diagnóstico.<sup>(5)</sup>

El TSE o tumor del saco vitelino fue descrito por primera vez por Schiller en 1939.<sup>(4)</sup> Luego, el doctor Telium describió la variante relacionada con los tumores de células germinales, al descubrir que las características histológicas se asemejaban a las del seno endodérmico de placentas de ratas, lo que replanteaba el origen embriológico de estas neoplasias.<sup>(3,4)</sup>

Estas neoplasias se derivan de células germinales embrionarias, que migran del saco vitelino a través de la línea media y hasta las gónadas, de manera que una anomalía en la diferenciación produce una transformación maligna, por lo que agrupan a un conjunto de neoplasias muy heterogéneas y variables en cuanto a características histológicas y zonas de presentación.<sup>(3,6)</sup>

Actualmente se plantea que más de 90 % de estos tumores se desarrollan en las gónadas y el resto es extragonadal, por lo que pueden aparecer en el retroperitoneo, en el mediastino o en el sistema nervioso central;<sup>(3)</sup> sin embargo, otros autores<sup>(6)</sup> refieren el predominio en los sitios extragonadales (60 %), con presentación sacrococcígea, en relación con los gonadales (40 %).

De acuerdo con la patogenia de los TSE, en la bibliografía biomédica se recogen algunas anomalías genéticas recurrentes en los tumores con presentación prepuberal. También se ha demostrado la sobreexpresión del gen KPNA2 en pacientes con neoplasias germinales malignas de alto grado, en estadios avanzados, con ascitis y resistencia a la quimioterapia.<sup>(8)</sup>

Los tumores ováricos en la niñez y la adolescencia ocasionan manifestaciones clínicas inespecíficas y poco sensibles, que no diferencian benignidad de malignidad. Así, entre las más frecuentes figuran el dolor abdominal y la masa palpable.<sup>(2,7)</sup> En las pacientes jóvenes, como la del caso presentado, pueden iniciar con alteraciones menstruales e, incluso, con pubertad precoz si presentan actividad endocrina; sin embargo, el abdomen

agudo resulta menos frecuente debido a algunas complicaciones tales como las hemorragias intracapsulares, la infección y la hidronefrosis por compresión del uréter, entre otras.<sup>(1,2)</sup>

También pueden aparecer síntomas por compresión de estructuras vecinas, entre los que sobresalen el estreñimiento, la polaquiuria o urgencia miccional, además de ascitis y síndrome febril en 50 y 25 % de los casos, respectivamente. En niñas pequeñas puede presentarse de forma inespecífica con vómitos y fiebre, pero en no pocas ocasiones suele constituir un hallazgo casual en pacientes totalmente asintomáticas.<sup>(2,4,5,7)</sup>

En el caso clínico presentado coincidieron las 2 manifestaciones clínicas más descritas en la bibliografía consultada, así como la presencia de fiebre y ascitis.

Los tumores germinales producen marcadores biológicos cuantificables, como la alfafetoproteína, la deshidrogenasa láctica, el antígeno carbohidrato (CA-125) y la subunidad beta de la gonadotropina coriónica humana. En pacientes con TSEO las cifras de AFP aumentan hasta 80 %, por lo que resulta importante determinar su valor previo al procedimiento quirúrgico, con vistas a orientar el diagnóstico y, consecuentemente, programar la intervención.<sup>(4,6,7,9)</sup> En concordancia con lo anterior, y según los estudios efectuados a la adolescente, este marcador se elevó más de 10 veces por encima de su valor normal.

Cabe destacar que los datos que aportan los estudios imagenológicos permiten realizar el diagnóstico diferencial, analizar el grado de la enfermedad y detectar los posibles factores pronósticos, todo lo cual favorece la atención individualizada y facilita la intervención quirúrgica.

Los TSEO no muestran imágenes específicas, pues son tumores complejos, con componentes sólidos y quísticos, en los que la proporción de ambos elementos puede variar. Por lo general, la parte sólida del tumor se encuentra en su periferia, mientras que la quística se relaciona con la necrosis o degeneración tisular, lo cual indica el rápido crecimiento del tumoral.

Este tipo de neoplasia suele ser muy vascularizada, principalmente en la periferia, con importantes áreas hemorrágicas.<sup>(4)</sup> La ecografía realizada a la paciente informó características muy similares a las descritas en la bibliografía médica, lo cual condujo a

los autores a establecer el diagnóstico clínico de sospecha, confirmado luego por anatomía patológica.

Por su parte, la TAC simple y contrastada facilita el diagnóstico, dada la gran hipervascularización luego de administrado el contraste por vía endovenosa, principalmente en las regiones sólidas periféricas; de ahí que se considera efectiva para el estudio de la carcinomatosis peritoneal y para la exploración de las áreas linfáticas pélvicas y aortocavas. Asimismo, permite localizar las metástasis a distancia que pudieran aparecer a causa de este tipo tumor.<sup>(4)</sup> En el caso descrito, con esta técnica imagenológica se corroboró un moderado realce de los tabiques tras la administración del contraste, así como la presencia de ascitis, aunque no se observó adenomegalia local e infiltración a otros órganos distantes.

Los TSEO suelen ser encapsulados, de gran tamaño y rápido crecimiento, por lo que pueden diseminarse a distancia, primero a ganglios linfáticos regionales y luego a hígado, pulmones, riñones y ganglios supradiaphragmáticos. En 40 % de los casos las metástasis ocurren por la vía hematogena y en 27 % por la linfática, generalmente a ganglios linfáticos retroperitoneales. Los pulmones son el sitio de metástasis a distancia más frecuente;<sup>(3)</sup> sin embargo, en el actual caso clínico no estuvo afectado un solo ovario como se comunica en la mayoría de la bibliografía consultada, pues los resultados de las biopsias mostraron metástasis por vía hematogena al ovario contralateral y a órganos pélvicos vecinos como el apéndice cecal y el mesenterio adyacente, sin diseminación por vía linfática.

La opción terapéutica de elección es la intervención quirúrgica con fines de estadificación, que debe abarcar salpingooforectomía unilateral y biopsia del omento, incluso en presencia de metástasis, ya que los tumores de células germinales de ovario son muy sensibles a la quimioterapia; en tanto, la biopsia del ovario contralateral debe reservarse para casos donde se sospeche malignidad.<sup>(2,9,10)</sup> Asimismo, la linfadectomía es controversial y solo se practica en ganglios aumentados de tamaño; de ahí que en el primer momento quirúrgico se debe realizar una revisión minuciosa de la cavidad abdominal y tomar muestra para biopsia de todos los sitios con posibles signos de malignidad. Tomando en cuenta que estos tumores ocurren casi exclusivamente en

niñas y mujeres jóvenes, se sugiere conservar el útero y el ovario contralateral con el fin de preservar su función y capacidad reproductiva.<sup>(2,6,9)</sup>

Según evidencias científicas la intervención quirúrgica es curativa en la mayoría de los pacientes, incluso en aquellos que presentan concentraciones elevadas de alfafetoproteína o focos microscópicos de tumor del seno endodérmico.<sup>(9,10)</sup> En el actual caso se requirió una segunda intervención para extirpar el ovario contralateral y conservar el útero, tratando siempre de mantener la fertilidad sin poner en riesgo la vida de la paciente.

En otro orden de ideas, para la estadificación del cáncer de ovario se utiliza la clasificación de la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia, que lo divide en 4 estadios, a saber:<sup>(10)</sup>

- Estadio I: Lesión limitada a los ovarios; IA: lesión en un ovario sin invasión capsular; IB: afectación de ambos ovarios sin invasión capsular; IC: invasión capsular y lavado peritoneal positivo en células neoplásicas.
- Estadio II: tumor limitado a la pelvis; IIA: extensión al útero o a las trompas y lavado peritoneal negativo; IIB: extensión a otros tejidos de la pelvis y lavado peritoneal negativo; IIC: igual a IIA o IIB, con lavado peritoneal positivo o ascitis.
- Estadio III: extensión tumoral fuera de la pelvis; IIIA: metástasis microscópica en el peritoneo, fuera de la pelvis; IIIB: metástasis macroscópica fuera de la pelvis, menor de 2 cm; IIIC: metástasis macroscópica fuera de la pelvis, mayor de 2 cm.
- Estadio IV: metástasis a distancia (al parénquima hepático) o derrame pleural.

Entre los estadios más frecuentes se encuentran el I (55 %), seguido del III (25-30 %) y el IV (10 %); mientras que el II aparece excepcionalmente (5 %).<sup>(4)</sup> De acuerdo con esto último, el caso descrito en este artículo correspondió a un tumor ovárico en estadio IIIA.

El tumor del seno endodérmico ovárico, de origen germinal es una neoplasia maligna rara y potencialmente grave, de aparición más frecuente en edad reproductiva temprana. La tasa de supervivencia llega a ser superior de 95 % en las etapas I y II, así como de 80 y 60 % en la III y la IV, respectivamente, lo cual demuestra que el diagnóstico y tratamiento tempranos son los factores pronósticos más importantes. El

tratamiento inicial es la cirugía conservadora y la estadificación anatomoquirúrgica, con vistas a mantener la fertilidad.<sup>(5,10)</sup>

En el caso aquí descrito el tumor presentó características usuales en cuanto a su forma clínica; no así en el diagnóstico histológico, dada la afectación ovárica bilateral que no permitió la conservación total de la fertilidad. La prontitud en el uso de los medios de diagnóstico tras la aparición de los primeros síntomas, la intervención quirúrgica temprana y el tratamiento oncoespecífico adecuado garantizaron la evolución satisfactoria de la paciente.

## Referencias bibliográficas

1. Vázquez Rueda F, Murcia Pascual FJ, Siu Uribe A, Ortega Salas RM, Escassi Gil A, Garrido Pérez JI. Análisis de los tumores sólidos ováricos pediátricos en nuestra población. *An Ped.* 2020 [citado 18/06/2021];92(2):88-93. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-analisis-tumores-solidos-ovaricos-pediatricos-articulo-S1695403319300797>
2. 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 [citado 18/06/2021];119(2). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.e149>
3. Segura Guevara JM, Peña Miranda M, Molina Jiménez VN. Tumor del saco vitelino (seno endodérmico) testicular en edad pediátrica. *Rev Médica Sinergia.* 2019 [citado 18/06/2021];4(6):108-19. Disponible en: <https://doi.org/10.31434/rms.v4i6.188>
4. Fernández Ruiz M, Pantoja Garrido M, Frías Sánchez Z, Márquez Maraver F, Rodríguez Zarco E, Perea Cruz A. Tumor ovárico del seno endodérmico (Yolk Sac). Dolor abdominal en el puerperio inmediato como síntoma diagnóstico. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2018 [citado 18/06/2021];83(2):210-7. Disponible en: [https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-75262018000200210&lng=es](https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262018000200210&lng=es).

5. Polanco Sosa AL, Peña Montemayor AK, Mireles García AM. Tumor de células germinales mixto de ovario y una inusual combinación. *Ginecol Obstet Mex.* 2020 [citado 18/06/2021];88(2):123-6. Disponible en: [https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0300-90412020000200123&lng=es&nrm=iso&tlng=es](https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0300-90412020000200123&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
6. Álvarez Avitia MA, Bañuelos Flores J. Tumores germinales de ovario. *Gac Mex Oncol.* 2018 [citado 18/06/2021];17(Supl2):44-8. Disponible en: <https://biblat.unam.mx/hevila/Gacetamexicanadeoncologia/2018/vol17/supl2/9.pdf>
7. Quiñones Ceballos AB, Chávez Valdivia MM, Martínez Navarro J. Tumor germinal ovárico tipo seno endodérmico en adolescente. *Rev Electrón "Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta".* 2017 [citado 18/06/2021];42(6). Disponible en: <http://revzoilomarinellosldcu/index.php/zmv/article/view/1213>
8. Torres Lobatón A. Tumores malignos de células germinales del ovario. Estado actual de su diagnóstico y tratamiento. *Ginecol Obstet Mex.* 2014 [citado 18/06/2021];82:17. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2014/gom143e.pdf>
9. Pérez Ortiz V, Reyna Villasmil E. Tumor maligno mixto de células germinales de ovario. Reporte de caso. *Rev Peru Ginecol Obstet.* 2020 [citado 18/06/2021];66(1):107-110. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2304-51322020000100107&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322020000100107&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
10. Vargas Hernández VM, Vargas Aguilar VM, Acosta Altamirano G, García Rodríguez FM, Jiménez Villanueva X, Moreno Eutimio MA. Tumor de células germinales de ovario. Presentación clínica y su tratamiento en 15 casos. *Rev Hosp Jua Mex.* 2014 [citado 18/06/2021];81(4):214-9. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2014/ju144c.pdf>

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses alguno.

### **Contribución de los autores**

Yisel González Ríos: Conceptualización, análisis formal, investigación, metodología, administración del proyecto, supervisión, visualización, redacción-borrador original, redacción-revisión y edición. Participación: 60 %.

Leidelén Esquivel Sosa: Análisis formal, investigación, metodología, visualización, redacción-borrador original, redacción-revisión y edición. Participación: 20 %.

Yurisandra Jiménez González: Curación de datos, análisis formal, metodología y supervisión. Participación: 20 %.



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).