

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

UNAN-Managua

Facultad de Ciencias Médicas

Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”



Tesis para optar al título de Cirujano Pediatra

Caracterización clínica y quirúrgica del tumor de células germinales gonadales en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Autor: Dr. Howard Francisco Amador Salazar

Médico y Cirujano General

Tutora: Dra. Violeta Isabel Alemán Noguera

Cirujana Pediatra

Managua, Nicaragua marzo 2023

OPINIÓN DEL TUTOR

El título de la monografía del Dr. Howard Amador es útil ya que va a demostrar la mejoría en la calidad de la cirugía que hemos venido haciendo, donde se han ido unificando protocolos y actualizando guías quirúrgicas permitiendo esto lograr realizar una cirugía correcta y mejorar la sobrevida global de nuestros niños en los últimos seis años.

Así mismo nos va a evidenciar el tipo histológico más frecuente dentro de la diversidad de los tumores de células germinales gonadales con el objetivo de conocer nuestra epidemiología actual, que soporte una planificación correcta dentro del protocolo para el abordaje diagnóstico, el manejo quirúrgico y la terapia adyuvante necesaria para los tumores de células germinales.

Por tanto, este trabajo pretende demostrar la importancia del papel que juega el cirujano para el pronóstico, la sobrevida y la disminución del riesgo de recidiva para estos niños y niñas de nuestro país.

Dra. Violeta Alemán Noguera

Cirujana Pediatra

DEDICATORIA

Al **Divino Niño y a la Virgencita**, que con la fé en ellos y con su manto protector, me dieron la fuerza, sabiduría e inteligencia para seguir adelante en este largo camino, a no desmayar ante las adversidades, y a levantarme tras cada caída.

A **la mejor mamá del mundo**, a quien amo con todo mi corazón, siendo mi mejor amiga y la persona más incondicional, nunca dejó de llamarme a diario, demostrándome su amor infinito en cada momento, celebrando junto a mí cada logro y que con su sacrificio y esfuerzo sobre humano ha forjado en mí, el profesional que soy ahora.

A **mi padre**, siempre tuvo las palabras precisas cuando quise abandonar el camino.

A **mi hermanita querida**, en silencio ha estado cada momento junto a mí en este arduo camino, encomendándome a Dios en sus oraciones, sufriendo juntos la pérdida más dura de nuestras vidas.

A **mí hermanito amado** que se tuvo que marchar para siempre cuando apenas iniciaba mi postgrado, tengo la certeza que me acompaña en cada momento y está muy feliz de verme culminar esta etapa de mi formación.

A **mi amado hijo Howard Ibrahim** el regalo más grande que Dios ha dado, es el motivo, el motor que me ha impulsado a seguir logrando éxitos.

A **mis abuelitos y demás familiares** por su apoyo incondicional, encomendándome a Dios en cada una de sus oraciones.

AGRADECIMIENTO

Expreso mi profundo agradecimiento:

En primer lugar, a Dios por todas las bendiciones recibidas.

A mi familia que son el pilar fundamental en mi vida y por darme apoyo incondicional.

A todos mis maestros y en especial a la Dra. Violeta Alemán por dedicar tiempo en la revisión de este trabajo, ya que cada uno permitió forjar en mi el profesional que ahora soy. Enseñándome no solo medicina, sino también lecciones de vida y Humanismo.

Al personal de estadística de esta unidad asistencial, quienes colaboraron en la revisión de los expedientes clínicos, para la realización de este estudio.

A los niños y niñas que formaron parte esencial de mi estudio.

RESUMEN

Los tumores de células germinales son un grupo heterogéneo de neoplasias que corresponden de 1-3% de los tumores en pediatría. Por lo general, se manifiestan clínicamente con masa testicular o dolor abdominal.

Con el objetivo de describir las características clínicas y quirúrgicas en pacientes con tumor de células germinales gonadales se hace una revisión descriptiva, con enfoque retrospectivo, de corte transversal, recopilando 5 años de experiencia en estos tumores en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota".

Se encontraron 93 pacientes, 75 niñas y 18 niños, la edad más frecuente de presentación es entre 11-15 años. El teratoma fue la neoplasia más frecuente en el sexo femenino y el tumor del saco vitelino en el masculino. El 66.7 % de los pacientes se diagnosticaron en estadio I; se tienen datos de marcadores tumorales en la mayoría de los pacientes, LDH en 95.7%, GCH 87.1% y Alfafetoproteína 79.6%.

El 100% fue sometido a cirugía, la técnica quirúrgica más empleada en niñas fue salpingo-oforectomía unilateral en el 50.5% y orquiectomía unilateral en el 100% de los tumores gonadales masculinos mediante el abordaje inguinal. En la mayoría de los pacientes no se identificaron complicaciones postquirúrgicas.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
ANTECEDENTES.....	3
JUSTIFICACIÓN	5
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	6
OBJETIVOS	7
<input type="checkbox"/> OBJETIVO GENERAL.....	7
<input type="checkbox"/> OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	7
MARCO TEÓRICO	8
DISEÑO METODOLÓGICO.....	20
OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.....	22
RESULTADOS	25
DISCUSIÓN	27
CONCLUSIONES	30
RECOMENDACIONES.....	31
BIBLIOGRAFÍA.....	32
ANEXOS.....	37

INTRODUCCIÓN

Los tumores de células germinales (TCG) son un grupo heterogéneo de neoplasias derivadas de la célula germinal primordial, que varían en la edad y sitio de presentación, histopatología y potencial maligno. En países desarrollados, los TCG gonadales corresponden al 1-3% del total de las neoplasias pediátricas y su incidencia aproximada es de 0,5-2 por 100.000 en menores de 15 años, algunas series reportan hasta el 10% del total de las neoplasias infantiles en cualquier localización. (3)

Las células germinales primordiales se generan en la parte más caudal del saco vitelino y son de origen endodérmico; aparecen desde la cuarta semana y realizan una migración de manera dorsal para ubicarse hacia la semana 6 en la cresta genital. Durante la migración, pueden detenerse en forma anómala, siempre hacia la línea media del feto y dar origen a los TCG extra gonadales que se localizan en lugares como el sacro, mediastino o sistema nervioso central. (5)

Estas neoplasias pueden aparecer en cualquier etapa de la vida. La edad de presentación se ha relacionado con el grado de madurez o diferenciación de la célula germinal al momento de generar la clona tumoral; esto también explicaría la heterogeneidad histológica de estos tumores, su estrecha relación con la disgenesia gonadal y el pico de presentación que se da en la infancia, en relación con un ambiente hormonal específico. (3)

En niñas, hasta el 80% de los casos se manifiesta por dolor abdominal; este suele ser crónico, en contraste con un tercio de los pacientes, que puede presentarse con un abdomen agudo asociado a torsión del ovario tumoral. Las series de casos reportan que hasta 1,8% de las torsiones de ovario presentan malignidad histológica. Otros síntomas incluyen: masa abdominal palpable, fiebre, constipación, amenorrea y sangrado vaginal disfuncional. (3)

En los hombres, la mayoría de pacientes consultan por sensación de masa testicular, dolor testicular difuso, edema, induración o alguna combinación de estos. Hasta un 20% se asocian a hidrocele reactivo al momento del diagnóstico, y hasta el 21% se relacionan con hernia inguinal. (6)

Es importante tener en cuenta que el principal factor de riesgo para el desarrollo de TCG gonadal en hombres es la criptorquidia; hasta el 85% de los testículos criptorquídicos presentan anormalidades histológicas y aunque pocos llegan a tener una neoplasia, el riesgo aumenta con el grado de profundidad anatómica de la criptorquidia; dicho riesgo no se elimina con la orquidopexia. (7)

El objetivo de este estudio es describir las características clínicas y quirúrgicas de los pacientes con tumores germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera-La Mascota, centro de referencia nacional para cáncer infantil en el país, se realizó una revisión retrospectiva de 5 años. Esto, con el fin de conocer el comportamiento de este grupo de tumores en la población Nicaragüense.

ANTECEDENTES

Según estudio realizado por Schneider et al. (2004) en Alemania donde realizó el análisis epidemiológico de 1.442 niños y adolescentes registrados en los protocolos alemanes de TCG; se observó una distribución bimodal por edades con un primer pico durante la infancia y un segundo pico al inicio de la pubertad. Al nacer, casi todos los tumores eran teratomas, a veces con micro focos de tumor del saco vitelino, que, por otro lado, era la histología predominante durante la infancia, la mayoría de los TCG surgieron en el ovario seguido de los TCG testiculares. (8)

Bautista et al. (2015) recopiló 20 años de experiencia en el diagnóstico y manejo de los tumores germinales gonadales en un centro de referencia de cáncer pediátrico en Colombia. Se encontraron 79 pacientes, 35 hombres y 44 mujeres, con un promedio de edad, al diagnóstico, de 6 años. El teratoma fue la neoplasia más frecuente en el sexo femenino y el tumor del seno endodérmico en el masculino. El 70,9% de los pacientes se diagnosticaron en estadio I; se tienen datos de marcadores tumorales en 84,8%. El 98,7% se manejaron con cirugía. (39)

Se realizó una revisión bibliográfica y en la actualidad a nivel nacional V. Alemán (2008), realizó un estudio en nuestro Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota", en el período comprendido del año 2000 al 2008 se estudiaron 31 pacientes, la edad media del diagnóstico fue de 9.3 años, el sexo predominante fue el femenino, con sitio primario más frecuente en ovario 80% y menor porcentaje testículo 3%.

La cirugía realizada con sitio primario en ovario: salpingo-oforectomía con toma de biopsia en el 52%, la histología más frecuente encontrada fue el disgerminoma con 36% en el sexo masculino la orquiectomía fue la cirugía que más se realizó. Cabe mencionar que en este estudio no se cumplió el protocolo para estadificación de los niños con tumor de las células germinales de origen gonadal y se constató además que las cirugías que se hacían eran mutilantes. (6)

Así mismo en 2018 G. Santos realizó una revisión retrospectiva de 62 expedientes sobre el abordaje quirúrgico del tumor de células germinales gonadales en niñas atendidas en el servicio de oncología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período de 1 de enero 2013 a 31 de diciembre 2017. el grupo etáreo más afectado fue el 11 a 15 años con un 59.7%, de los cuales el diagnóstico histológico predominante fue el teratoma quístico maduro con un 54.8%, y el estadio clínico de mayor frecuencia fue el estadio I con un 67.7%, a estas niñas se les realizó salpingo-oforectomía del anexo afectado en un 69.4%, sin presencia de complicaciones quirúrgicas en un 79%. (37)

JUSTIFICACIÓN

Existe un protocolo ya establecido con criterios quirúrgicos claramente definidos que se tienen que cumplir en los pacientes con tumores de células germinales gonadales y estos principios ya son divulgados para Centro América, el caribe, Managua y todas las cabeceras departamentales donde hay cirujano pediatra.

Este estudio pretende demostrar las características clínicas y quirúrgicas del tumor de células germinales gonadales, además tiene como finalidad generar una serie de datos relevantes para futuras investigaciones que servirán de base sólida para el planteamiento de los nuevos retos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las características clínicas y quirúrgicas del tumor de células germinales gonadales en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el periodo de 01 de enero 2016 al 01 de enero 2021?

OBJETIVOS

➤ **OBJETIVO GENERAL**

Describir las características clínicas y quirúrgicas en pacientes con tumor de Células Germinales Gonadales atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el periodo del 01 de enero 2016 al 01 enero 2021.

➤ **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Caracterización sociodemográfica del grupo en estudio.
2. Mencionar las características clínicas de la tumoración.
3. Conocer los medios diagnósticos complementarios que forman parte del estudio integral de los pacientes previo al procedimiento quirúrgico.
4. Describir la técnica quirúrgica realizada en los pacientes del estudio.
5. Enunciar las características histopatológicas en los pacientes del estudio.
6. Enlistar las complicaciones posquirúrgicas asociadas al procedimiento.

MARCO TEÓRICO

Los TCG son un grupo heterogéneo de neoplasias derivadas de la célula germinal primordial, que varían en la edad y sitio de presentación, histopatología y potencial maligno. En países desarrollados, los tumores germinales gonadales corresponden al 1-3% del total de las neoplasias pediátricas y su incidencia aproximada es de 0,5-2 por 100.000 en menores de 15 años, algunas series reportan hasta el 10% del total de las neoplasias infantiles en cualquier localización, la malignidad varía según la edad, el sexo y la ubicación. (9,10).

Aunque la mayoría de las personas que desarrollan TCG no tienen un riesgo predisponente conocido, se han identificado varias condiciones asociadas con un mayor riesgo. Los hombres con criptorquidia o síndrome de Klinefelter tienen un mayor riesgo de desarrollar TCG testiculares y mediastínicos. Las mujeres con síndrome de Turner tienen un mayor riesgo de desarrollar tumores de células germinales de ovario. (8)

Clasificación

Los TCG surgen de células germinales primordiales pluripotentes. La extensión y el modo de diferenciación celular que ha ocurrido en el punto de la tumorigénesis sirven como base para la categorización de los diversos subtipos histológicos. (12)

Para fines clínicos, los TCG se clasifican de la siguiente manera

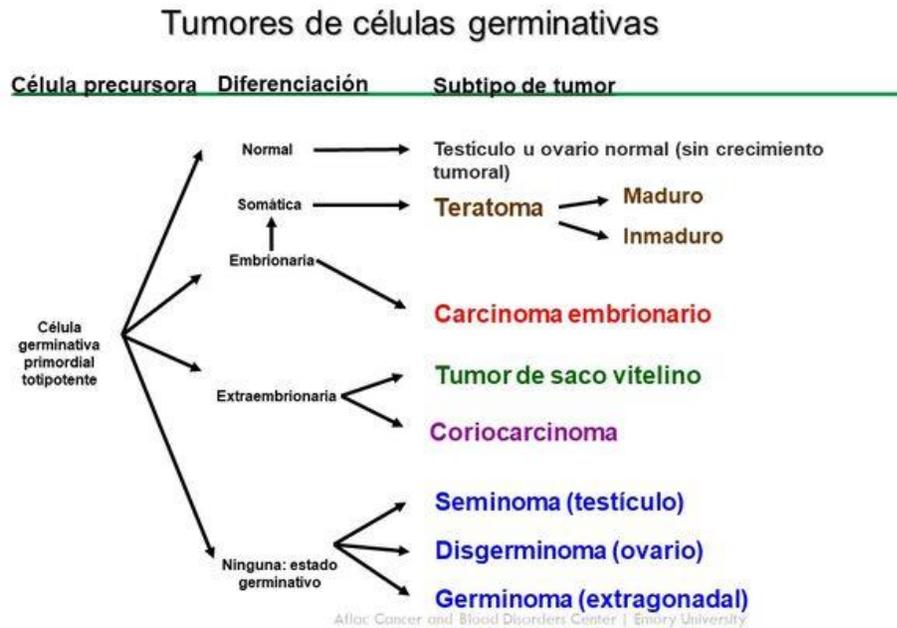


Figura 1. Desarrollo de las células germinativas extracraneales a partir de las células germinativas primordiales. (21)

Clasificación de los tumores de células germinales.

Teratomas

Maduro

Inmaduro

TCG malignos

TCG germinomatosos

Seminoma (testículo)

Disgerminoma (ovario)

Germinoma (extra gonadal)

TCG no germinomatosos

Tumor del saco vitelino (seno endodérmico)

coriocarcinoma

Carcinoma embrionario

GCT mixtos

Distintas histologías presentes dentro de un mismo tumor

Los teratomas maduros (TM) se caracterizan por la presencia de tejido bien diferenciado derivado de capas germinales ectodérmica, mesodérmica y/o endodérmica. El comportamiento clínico de los TM es generalmente benigno, por lo que la extirpación quirúrgica es el único tratamiento requerido. Los teratomas inmaduros (TI) son tumores de pronóstico variable, representan la mezcla desorganizada de numerosos tejidos habitualmente neurales, en distintos estadios de progresión embriológica. (12)

El estudio histológico de grandes series ha considerado por su peculiar comportamiento e histología a algunos tipos de teratomas inmaduros:

Teratomas endodérmicos inmaduros: este tipo de teratoma reproduce casi exclusivamente estructuras endodérmicas tipo intestino primitivo, pulmón, hígado, etc. Puede poseer un extenso componente neuroendocrino y relacionarse morfológicamente con los tumores carcinoides mucinosos (adenocarcinoides) de tipo apendicular, que son poco frecuentes, los cuales poseen la capacidad de secretar niveles bajos de AFP. (12,13)

Un subtipo interesante del TI el de alto grado, es aquel en el que predominan histológicamente patrones tumorales neurológicos tanto centrales (meduloblastoma) o periféricos (neuroblastoma). Como por ejemplo en el tumor neuroectodérmico primitivo, estos representan el dilema quimioterapéutico de ser tratados como tumores germinales o bien como tumores de estirpe neural, habitualmente son tumores en evolución rápida y letal. (13)

Los TCG malignos se subdividen en subtipos germinomatosos y no germinomatosos ("germinomatosos" y "no germinomatosos" son sinónimos). Los TCG germinomatosos son raros en niños pequeños, pero su incidencia aumenta entre adolescentes y adultos jóvenes. Los tumores no germinomatosos, en particular los tumores del saco vitelino, son los tumores de células germinativas malignos más comunes que ocurren antes de la pubertad. (14)

Disgerminoma: este tumor muestra similitudes morfológicas al seminoma testicular y al germinoma extra gonadal sin tener que compartir necesariamente un mismo origen histogenético. Al igual que en testículo, en ovario se ha demostrado la presencia de diferenciación focal a célula sincitio trofoblásticas capaces de secretar gonadotropina coriónica humana fracción beta (β -HCG), así como alfafetoproteína (AFP), lo que refuerza la capacidad de diferenciarse hacia otros tipos de tumores germinales (teratomas, coriocarcinoma y tumores vitelinas). La presencia de antígenos de diferenciación somática tales como los de grupo sanguíneo, las citoqueratinas o la proteína ácida glial fibrilar refuerza esta posibilidad. (15)

Carcinoma embrionario: es casi exclusivo de testículo y algunas otras localizaciones extra gonadales, por tanto, es muy posible que la mayor parte de casos de carcinoma embrionario encontrados en el ovario correspondan a tumores originados en gónadas disgenéticas puras o mosaicos XY, su histología y evolución es totalmente idéntica a su contraparte masculina. Inmunohistoquímicamente, la positividad citoplasmática a CD 30 lo diferencia de algunos disgerminoma con un patrón similar al sólido o al anaplásico. (15)

Tumores vitelinos (tumores de senos endodérmicos). Forman parte de un grupo morfológicamente muy heterogéneo cuyo único común denominador es la diferenciación de estructuras primitivas o inmaduras derivadas del endodermo. El término "tumor del seno endodérmico", si bien consagrado por el uso en algunos ambientes clínicos, debe ser evitado pues no refleja ningún fenómeno biológico o histogenético sino sólo la accidental similitud morfológica con la placenta coriovitelina de los roedores. (17)

Los tumores del saco vitelino son malignos, con un patrón de crecimiento rápido. Sólo en algunos casos los bien diferenciados, (que por razones diversas no han sido sometidos a quimioterapia) se ha detectado un buen pronóstico en ausencia de tratamiento a los pacientes en estadio I. Los subtipos histológicos de este complejo grupo tienen una interesante equivalencia con las distintas derivaciones del endodermo. Pueden aparecer tumores de células germinales de histologías mixtas, con las diferentes combinaciones tornándose siempre malignos. (18)

Papel de los marcadores tumorales

En la mayoría de los casos los TCG secretan sustancias que pueden ser utilizadas como marcadores además de ser indicadores de la agresividad biológica son de utilidad para el diagnóstico y seguimiento de dichos pacientes, estos son: la alfafetoproteína (AFP), gonadotropina coriónica humana fracción beta (β -HCG) y la deshidrogenasa láctica (LDH). (15)

Los germinoma puros (seminoma y disgerminoma) no secretan marcadores. Los tumores de senos endodérmicos, de origen embrionario secretan AFP, mientras coriocarcinomas de origen sincitio trofoblásticos secretan únicamente β -HCG. Los carcinomas embrionarios que pueden dar origen tanto a tejido embrionario como sincitiotrofoblasto, pueden secretar ambos marcadores. (15)

Deshidrogenasa láctica

Representa un marcador inespecífico. El nivel elevado se correlaciona con la masa tumoral (metástasis), la reducción de la actividad neoplásica se acompaña de disminución progresiva del nivel del marcador. (15)

Beta gonadotropina coriónica humana fracción beta

El valor normal es de 5 mIU/ml, tiene una vida media de 24 a 36 horas. Su evaluación implica presencia de sincitiotrofoblasto. Puede darse evaluación súbita durante el tratamiento por lisis de células tumorales. (15)

Alfafetoproteína

Es la proteína temprana predominante en el feto, alcanza su pico de concentración en la semana 12 a 14 de gestación, y los niveles del adulto (10ng/ml) al año de vida. Su vida media es de 5 a 7 días. (15)

Detalle a continuación el siguiente cuadro que nos orienta según el marcador elevado, que probabilidad histológica tenga el tumor.

Niveles de marcadores tumorales en suero para TCG pediátricos

Tipo TCG	AFP	β-HCG	LDH
Teratoma maduro	-	-	-
Teratoma inmaduro	+/-	-	+/-
Seminoma/disgerminoma	-	-	+
Tumor del saco vitelino	+	-	-
coriocarcinoma	-	+	-
Carcinoma embrionario	+	+	+/-

+ Generalmente elevado; +/- puede estar elevado; - por lo general no elevado.

Estatificación y grupos de riesgo

Los TCG pediátricos se clasifican según el sistema del Children's Oncology Group

ESTADÍO	Testículos	Ovario	Extra gonadal
I	Resección completa mediante orquiectomía. Ganglios linfáticos negativos.	Limitado al ovario (con evaluación negativa del peritoneo), sin evidencia de enfermedad extra ovárica	Resección completa en cualquier sitio con márgenes negativos (incluida la coccigectomía para teratomas sacro coccígeos)
II	Biopsia transescrotal realizada, enfermedad microscópica en el escroto o el cordón umbilical, falta de normalización de los marcadores tumorales	Enfermedad residual microscópica contralateral evaluación peritoneal negativa, falta de normalización de los marcadores tumorales	Enfermedad residual microscópica con ganglios linfáticos negativos, falta de normalización de los marcadores tumorales
III	Compromiso de los ganglios linfáticos retroperitoneales sin compromiso visceral o extra abdominal	Compromiso de los ganglios linfáticos, nódulo metastásico, enfermedad residual macroscópica o solo biopsia, compromiso visceral contiguo (epiplón, vejiga, intestino), evaluación peritoneal positiva	Compromiso de los ganglios linfáticos, enfermedad residual macroscópica, solo biopsia
IV	Por vía linfática inicialmente a Ganglios retroperitoneales y vía hematógena hacia el pulmón, hígado y medula Ósea	Metástasis distantes, incluye hígado, pulmón, hueso, medula ósea	Metástasis a distancia

Los grupos de riesgo para los TCG pediátricos se han desarrollado sobre la base de factores que se sabe que influyen en los resultados. El sistema actual fue desarrollado con la colaboración internacional entre el COG y el Grupo de Leucemia y Cáncer Infantil del Reino Unido como parte de la Colaboración Internacional de Células Germinales Malignas (MaGIC). (19,20)

Estratificación en grupo de riesgo de MaGIC identifica qué pacientes pediátricos con TCG pueden ser apropiados para recibir una terapia reducida (sólo cirugía) y quiénes pueden requerir una intensificación de la terapia (cirugía y quimioterapia) según los resultados históricos. (21)

Sistema de estratificación de riesgo de TCG pediátrico MaGIC

Grupo de riesgo	Edad año	Localización	Etapas COG	Supervivencia (%)
Bajo	Cualquier edad	testículos	I	100
	Cualquier edad	Ovario	I	96
	Cualquier edad	extra gonadal	I	93
Estándar	<11	testículos	II/III	99
	<11	testículos	IV	96
	≥11	testículos	II/III	93
	≥11	testículos	IV	83
	<11	Ovario	II/III	97
	<11	Ovario	IV	92
	≥11	Ovario	II/III	85
	<11	extra gonadal	II/III	91
	<11	extra gonadal	IV	79
Alto	≥11	testículos	IV	83
	≥11	extra gonadal	III	61
	≥11	Ovario	IV	60
	≥11	extra gonadal	IV	40

Terapia médica

La quimioterapia sirve como columna vertebral para el tratamiento médico de los TCG pediátricos, la sobrevida de los pacientes con tumores de células germinales era pobre antes del uso efectivo de la quimioterapia, alcanzando sobrevida de menos de un 20%. (37)

El uso de ciclofosfamida mejoró el pronóstico para pacientes en estadios tempranos, pero no en estadios avanzados. El abordaje multidisciplinario y sobre todo de esquemas quimioterapéuticos que contenían cisplatino alcanzó tasa de 100% de remisión completa en pacientes adultos con tumores testiculares y de 75% a más de 90% para tumores malignos de ovario y no gonadales extracraneales revolucionando por completo el pronóstico. (37)

La mayoría de los niños con tumores de células germinales son sobrevivientes a largo plazo, los esfuerzos se han centrado en reducir la toxicidad, una alternativa al uso de cisplatino es el régimen JEB (etopósido 120mg/m² por 3 días, carboplatino 600mg/m² día 2, y bleomicina 15UI/m² día 3), que demostró tener eficacia comprobable y su toxicidad. (10)

El protocolo centro americano y del caribe, sugiere el tratamiento de tumores germinales, según el riesgo. Paciente con riesgo bajo: recibirán únicamente cirugía, riesgo intermedio JEB y riesgo alto PEB. (2)

Bajo riesgo:

- Teratoma inmaduro, gonadal y extra gonadal.
- Tumores gonadales estadio I (con normalización de marcadores tumorales después de la cirugía)
- Teratoma maduro e inmaduro, sin componentes malignos

Después de la cirugía, (resección completa), únicamente se observarán.

Si presentaran recaída de la enfermedad, deberán ser tratados con el régimen PEB standard. Sin embargo, si los marcadores no se normalizan según su vida media, el paciente será asignado al grupo de riesgo intermedio. (2,36)

Riesgo Intermedio:

- Pacientes con tumores gonadales, estadio II a IV.
- Pacientes con tumores extra gonadales, estadio I – II

Serán tratados con esquema JEB, cada 3 semanas por 2 ciclos, después de lo cual se hará evaluación. Si RC en primera evaluación, dar 2 ciclos más y considerar cirugía y fin de tratamiento. Si remisión parcial, hacer nueva evaluación con estudios de imágenes, y marcadores tumorales y considerar cirugía de segunda vista, si aún hay enfermedad viable por patología, se darán dos ciclos más y una nueva evaluación. (2,36)

Alto riesgo:

- Pacientes con tumores extra gonadales III y IV (2,36)

PEB en ciclos administrados cada 21 días, por 2 ciclos después de lo cual se hará evaluación, si se evidencia remisión completa, dar 2 ciclos más y considerar cirugía y fin de tratamiento. Si hay remisión parcial, se deberá hacer nueva evaluación después de 4 ciclos, para disminuir la exposición a quimioterapia innecesaria, se efectuará cirugía de segunda vista, y se valorarán dos ciclos más de quimioterapia si hay enfermedad viable. (2,36)

Estudios Diagnósticos

Ante la presencia de un tumor de células germinales se deberán de realizar los siguientes exámenes.

- TAC o resonancia magnética del tumor primario
- TAC de tórax
- Radiografía de tórax
- Gammagrafía ósea
- Niveles de AFP, GCH, DHL pre y post operatoria
- Química completa
- Hemograma completa
- Tiempos de coagulación
- Patología confirmada
- Espirometría
- Audiometría o potenciales evocados auditivos (37)

Principios generales en el manejo quirúrgico de los tumores germinales (2,10)

- Resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección en los tumores benignos como los teratomas. Con lesiones malignas la resección completa está indicada si es posible y causa mínima morbilidad
- Dada la disponibilidad de agentes quimioterapéuticos efectivos, la resección completa deberá diferirse si con esta se ponen en peligro estructuras vitales.
- Deberá evitarse la realización de cirugía mutilante.
- Considerar la realización de biopsia, si no puede realizarse la resección completa. Es preferible limitar el uso o no utilizar el electrobisturí para evitar la producción de necrosis que puede influenciar el diagnóstico. La biopsia será tomada a cielo abierto.
- Si la patología reporta residuo microscópico en los márgenes de la resección inicial, o si ha quedado residuo macroscópico, deberá realizarse una reintervención quirúrgica después de la primera evaluación.

- La biopsia de los ganglios regionales deberá realizarse al momento de la cirugía inicial a diagnóstico.

Indicaciones quirúrgicas especiales, según localización del primario: (2,10)

Testículo: cualquier masa de testículo que sea sospechosa de malignidad (no dolorosa y dura) debe extirparse a través de una incisión inguinal que incluye el cordón espermático en bloque. No hay necesidad de hacer una disección de nódulos linfáticos pélvicos o abdominales si no hay evidencia de nódulos mayores de 2cm en la TAC de abdomen. Si los nódulos > 2cm, se recomienda disección para estadiaje.

Ovario: deberá tratar de hacerse una resección total al momento del diagnóstico inicial. Si no es posible, deberá realizar biopsia. Ooforectomía o salpingoooforectomía unilateral, biopsia del otro ovario, biopsia de nódulos linfáticos regionales, y lavado peritoneal.

Segunda cirugía

Luego de la inducción, si existe tejido residual en la evaluación radiográfica, se hará otra cirugía exploratoria.

DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de estudio

Descriptivo, retrospectivo de corte transversal.

Universo

Todos los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota", en el período comprendido de 1 de enero 2016 a 01 de enero 2021. Para un total de 165 pacientes.

Muestra

Pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota", en el período comprendido de 1 de enero 2016 a 01 de enero 2021, para un total de 93 pacientes.

Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de tumor de células primario de gónadas operados en HIMJR en el período comprendido de 1 de enero 2016 a 01 de enero 2021.

Criterios de exclusión

- Edad mayor de 15 años
- Expedientes de pacientes que no hayan regresado a sus citas posterior al diagnóstico histopatológico y a su seguimiento postoperatorio.
- Pacientes operados en otro centro.

Técnica de recolección de datos

Se realizó una revisión secundaria de expedientes clínicos de pacientes diagnosticados con tumor de células germinales gonadales desde el primero de enero del año 2016 hasta el primero de enero del año 2021. A través de un formulario previamente diseñado.

Plan de tabulación y análisis

A través del programa estadístico SPSS versión 22. La información obtenida se procesó a través de tablas y gráficos, según las variables de interés para nuestro estudio.

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

Variable	Concepto	Indicador	Escala
Objetivo 1			
Edad	Tiempo transcurrido en años desde al nacimiento hasta el diagnóstico de la enfermedad	Hoja de admisión	Menor de 5 años 5 – 10 años 11 – 15 años
Sexo	Características fenotípicas y genotípicas con las cuales nace cada individuo	Hoja de admisión	Masculino Femenino
Procedencia	Lugar geográfico de donde procede el individuo en estudio	Hoja de admisión del expediente clínico	Departamentos del país. Boaco, Carazo, Chinandega, Chontales Estelí, Granada Jinotega, León Madriz, Managua Masaya, Matagalpa Nueva Segovia Río San Juan Rivas, RACCS RACCN
Objetivo 2			
Sitio primario	Primer lugar anatómico de aparición de la tumoración	Expediente clínico	Ovario Testículo
Lateralidad	Localización del TCG gonadales de acuerdo a la gónada afectada	Expediente clínico	Derecha Izquierda Bilateral
Tamaño clínico de la masa en niños	Diámetro de la masa	Expediente clínico	Menos de 5cm 5-10 cm Más de 10 cm
Tamaño clínico de la masa en niñas	Diámetro de la masa	Expediente clínico	5-10 cm Más de 10 cm
Objetivo 3			
Lactato deshidrogenasa	Marcador tumoral inespecífico de actividad tumoral	Examen de laboratorio	Mayor de 400 UI/L Menor de 400 UI/L No reporta

Gonadotropina coriónica humana B	Marcador tumoral que se eleva ante la presencia de actividades sincitio trofoblástica o de células gigantes del sincitiotrofoblasto	Examen de laboratorio	Menos de 5 mUI/ml Mayor de 5 mUI/ml No reporta
Alfa feto proteína	Es la proteína temprana predominante en el feto, su aparición en otro rango de edad mayor de los 40 días de vida, indica persistencia del tejido fetal después del nacimiento	Examen de laboratorio	Menor a 1,000 ng/ml 1-10,000 ng/ml Mayor a 10,000 ng/ml No reporta
Ultrasonido	Técnica de diagnóstico no invasivo que se utiliza para producir imágenes de la tumoración en las gónadas	Resultados del estudio de imagen previo a la intervención quirúrgica	Si No
Tomografía axial computarizada	Estudio imagenológico que delimita a través de cortes transversales las dimensiones de las masas tumorales y la extensión a órganos y estructuras vecinas	Resultados del estudio de imagen previo a la intervención quirúrgica.	Si No
Objetivo 4			
Cirugía realizada	Procedimiento quirúrgico que ameritó la neoplasia con el fin de removerla de forma completa	Localización anatómica	Ooforectomía unilateral. Salpingoforectomía unilateral Salpingoforectomía unilateral + omentectomía Salpingoforectomía unilateral + biopsia del ovario contralateral Salpingoforectomía unilateral + biopsia ganglionar Orquiectomía inguinal Orquiectomía transescrotal Orquiectomía + biopsia ganglionar Segunda cirugía

Estadio transquirúrgico	Características clínicas de la localización de la tumoración con extensión o no de órganos vecinos a distancia	Estadio clínico	I II III IV No reporta
Objetivo 5			
Tamaño del tumor en niños	Diámetro de la tumoración	Reporte patología de	Menor a 5 cm 5 a 10 cm Mayor de 10 cm
Tamaño del tumor en niñas	Diámetro de la tumoración	Reporte patología de	5 a 10 cm Mayor de 10 cm
Peso del tumor	Medición ponderal de la dimensión de la masa	Reporte patología de	Menos de 300 g Más de 300 g
Tipo histológico	Composición, estructura y características de los tejidos de la tumoración	Reporte patología de	Testículo: Saco vitelino Teratoma quístico maduro Seminoma Ovario: Teratoma quístico maduro Saco vitelino Disgerminoma Mixto Teratoma quístico inmaduro
Citología del líquido peritoneal	Líquido en la cavidad peritoneal que puede o no estar infiltrado de la tumoración	Resultado por patología de pruebas de líquido peritoneal en el expediente	Positivo Negativo
Objetivo 6			
Complicaciones post quirúrgicas	Eventualidad que ocurre durante la intervención hasta 30 días posterior a la misma.	Expediente clínico	Íleo postquirúrgico Infección del sitio quirúrgico

RESULTADOS

La presente investigación describe la secuencia de datos encontrados en 93 pacientes, que fueron incluidos en el estudio por cumplir con los criterios de inclusión.

En relación a las características sociodemográficas predominaron las adolescentes entre los rangos de 11 a 15 años 46 (49,5%), seguido del grupo de 5 a 10 años 30 (32,25%) y en menor frecuencia las menores de 5 años 17 (18,25%). El sexo más frecuente fue el femenino con un total de 75 pacientes que representan el 80,6% en comparación con los masculinos 18 (19,4%). La procedencia que más predominó fueron los originarios de Managua 42 (45,2%), seguido de Matagalpa 12 (12,9%), Estelí 7 (7,5%), Chinandega 6 (6,5%), León 5 (5,4%) Carazo 5 (5,4%), otros departamentos 16 (17,2%) respectivamente.

El sitio primario de localización ovárica representa 75 casos correspondiente al 80,64%, la frecuencia de lateralidad fue mayor, en el ovario derecho 45 (60%), seguido del ovario izquierdo 25 (33,3%) y bilaterales 5 (6,7%). Los de localización testicular 18(19,4%) y el más afectado fue el testículo derecho con 11 (61%), izquierdo 7 (38,9 %) respectivamente.

Con respecto al tamaño clínico de la masa el que predominó fue diámetro mayor de 10 cm 41 (44%) seguido del de 5-10 cm con 37 casos que corresponden al 39,7%, el menor de 5 cm 15 (16,3%) respectivamente.

En relación a los exámenes de laboratorio: la LDH se realizó en 89 casos correspondiente al 95,7%, de estos 74 (83,14%) obtuvieron resultado menor a 400UI/L y 15 (16,85%) mayor a 400UI/L y no se les realizó a 4 (4,3%). La GCH se realizó en 81 pacientes correspondiente al 87,1%, de estos 70 (86,41%) presentaron resultado menor a 5mUI/ml y 11 (13,58%) mayor a 5mUI/ml, la alfafetoproteína se les realizó a 74 (79,6%), de estos el 100% presentó resultado negativo, no se reportó en 19 (20,4%).

Los estudios de imagen que se realizaron fueron tomografía en 79 pacientes correspondiente al 84,9%, no se les realizó a 14 (15,1%), ultrasonido 91 pacientes correspondiente al 97,8%, no se realizó a 2 (2,2%).

De acuerdo al tipo de cirugía realizada en niñas la salpingooforectomía unilateral (45) 50,5% fue la que más se practicó, seguido de salpingooforectomía unilateral más biopsia de ovario contralateral 12 (16%), ooforectomía unilateral 8 (10,6%) salpingooforectomía unilateral y omentectomía 8 (10,6%), salpingooforectomía unilateral más biopsia de ganglio 2 (2,6%). En los niños la orquiectomía unilateral a través de abordaje inguinal 18 (100%). El estadio de la enfermedad que más predominó fue el estadio I, con 51 casos correspondiente al (54,8%), estadio II 18 (19,35%), el III 4 (4,3%), el IV 2 (2,2%) y no reporto 18 (19,35%)

En cuanto al tamaño de la tumoración reportada por patología 5-10cm 42 (45,16%), más de 10cm 32 (34,4%) y menor a 5 cm 19 (20,43%), en cuanto al peso del tumor: predominaron los tumores menores de 300 gr 47 (50,53%) peso mayor a 300gr 33 (35,48%) y no se especificó en 13 pacientes correspondiente al 13,97%. De acuerdo a la histología en los tumores con sitio primario testicular el tipo histológico por orden de frecuencia fueron saco vitelino 10 (55,56%), teratoma quístico maduro 4 (22,22%) y seminoma 4 (22,22%).

En ovario la histología más frecuente predominó en el teratoma quístico maduro con 44 pacientes 58,7% seguido del teratoma quístico inmaduro 14 (18,7%), disgerminoma 7 (9,3%), saco vitelino 5 (6,7%) y de histología mixta 5 (6,7%) respectivamente. La citología del líquido peritoneal se les realizó a 65 pacientes correspondientes al 86,6 %, de estos reportaron celularidad negativa para células malignas 59 (90,7%) y 6 (9,23%) positivo para células malignas, no reportado en 10 pacientes correspondientes al 13,33% respectivamente.

En cuanto a las complicaciones post operatorias del total de niños en estudio, sólo 5 (5,3%) presentaron infección de la herida quirúrgica y 10 (13,3%) presentaron íleo postoperatorio esto en relación a niñas operadas.

DISCUSIÓN

La incidencia de los tumores de células germinales (TCG) gonadales pediátricos ha aumentado en los últimos años. En este estudio la edad y picos de presentación fue en preadolescentes y adolescentes similar a la ya reportada previamente por Schneider et al. (2003) en Alemania en un análisis epidemiológico de 1442 niños y adolescentes registrados en los protocolos alemanes de tumores germinales una distribución bimodal por edades con un primer pico durante la infancia y un segundo después del inicio de la pubertad.

Respecto al género, hay predominio en el femenino con una proporción similar a la reportada por Bautista M et al (2015) en su estudio titulado Tumores germinales gonadales en niños: experiencia de 20 años en un centro de referencia pediátrico donde reporta el sexo femenino en el 55.7% y 44.3% en el sexo masculino, así mismo lo reporta V. Alemán (2008) en su estudio en nuestro Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota", en el periodo comprendido del año 2000 al 2008 donde se estudiaron 31 pacientes, el sexo predominante fue el femenino.

En el departamento de Managua se concentró el mayor número de pacientes con esta patología, correspondiéndose a su vez con correspondiéndose con el estudio nacional de G. Santos quien realizó una revisión retrospectiva de 62 expedientes sobre el abordaje quirúrgico del tumor de células germinales gonadales en niñas atendidas en el servicio de oncología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período de 1 de enero 2013 a 31 de diciembre 2017 quien reporto el mayor número de casos en el departamento de managua, esto puede estar relacionado con la densidad poblacional, siendo este el departamento más poblado del país.

En relación a los datos clínicos el sitio primario de localización ovárica es el más frecuente con una mayor prevalencia del lado derecho, de igual manera en los varones el testículo derecho resulta estar más afectado. El tamaño de la masa que más fue identificada es la mayor de 10cm, similar al dato reportado por V. Alemán (2008), donde destaca el anexo derecho como el más afectado con un tamaño mayor a 10cm.

Con respecto a la realización de los marcadores tumorales y los estudios de imagen hay incremento, lo que contrasta con reportes en estudios nacionales previos de V. Alemán (2008) y G. Santos (2018), esto lo asociamos a las gestiones que se están realizando en las políticas de salud, lo que mejora el abordaje diagnóstico y terapéutico de nuestros niños. Evidenciamos que LDH, GCH- β y AFP fueron negativos en el mayor número de los reportes, correspondiéndose a su vez con la literatura internacional Bautista et al (2015) donde se tienen datos de marcadores tumorales negativos en 84,8%.

El abordaje quirúrgico en niñas fue en su mayoría salpingo-oforectomía unilateral, se realizó además salpingo-oforectomía unilateral con biopsia de ovario contralateral a una menor cantidad de casos, se corresponde a su vez con la literatura nacional G. Santos (2018) quien reporta realización de salpingo-oforectomía del anexo afectado en un 69.4%. En el sexo masculino la orquiectomía unilateral a través de abordaje inguinal fue la que se realizó en el 100% de los casos, ya que todos los pacientes se encontraban en estadio I y estadio II, relacionándolo con el estudio internacional de Bautista et al (2015) donde el 98,7% de la población recibe tratamiento quirúrgico y al 96% de los pacientes se les reseca la gónada completa.

El estadio I fue el que más predominó en ambos sexos, correspondiéndose con el estudio internacional Bautista et al (2015) donde el 70,9% de los pacientes se diagnosticaron en ese estadio. El tamaño de la tumoración reportada por patología el de 5-10 cm fue el más relevante, no se corresponde con el dato nacional de V. Alemán (2008) que reportó que el tamaño mayor a 10cm fue el de mayor prevalencia. En gónada masculina el tipo histológico predominante es el del saco vitelino y en ovario el teratoma quístico maduro. Correspondiéndose con la tendencia encontrada con la literatura internacional Bautista et al (2015) donde en el sexo femenino 59% de las neoplasias son teratomas y en masculino el tumor de seno endodérmico con 62,7%.

Con respecto a la citología del líquido peritoneal se realizó en el mayor número de las niñas en estudio, se obtuvo reporte negativo para células malignas en su mayoría y positivos sólo en 6 (9,2%), correspondiéndose a su vez con estudios nacionales de V. Alemán (2008) y G. Santos (2018) Al relacionarlo con los tipos histológicos malignos encontramos que no todos tenían celularidad positiva en el reporte, considerándose estos a su vez como falsos negativos y además en otro número de casos no se encontró el reporte. En estudios nacionales previos no hay justificación de este dato que permita hacer la relación.

En relación a las complicaciones postquirúrgicas; se presentaron en una minoría donde el íleo postquirúrgico en las niñas intervenidas fue del 7.5% y las infecciones del sitio quirúrgico reportadas tanto en niñas como en niños fue de 5.3% relacionándose con el estudio nacional previo de G. Santos (2018) donde reportó íleo post quirúrgico en 8.1% e infección del sitio quirúrgico en 1,6%.

CONCLUSIONES

1. Al describir las características sociodemográficas, la mayoría de la población de estudio fue del sexo femenino, tienen rango promedio de edad de 11-15 años y procedentes del departamento de Managua.
2. El tumor de células germinales más frecuente es de localización ovárica, a su vez de predominio lateral derecha con un tamaño mayor a 10 cm en la mayoría de los pacientes.
3. Los marcadores tumorales y estudios de imagen se realizaron en el mayor número de los pacientes.
4. En el abordaje quirúrgico de los tumores de células germinales la técnica quirúrgica mayormente empleada fue salpingo-forectomía unilateral en niñas y orquiectomía unilateral mediante abordaje inguinal en niños y la mayoría de los pacientes para ambos sexos se encontraban en estadio I.
5. En gónada masculina el tipo histológico predominante es el del saco vitelino y en ovario el teratoma quístico maduro, se les realizó citología de líquido peritoneal a la mayoría de las pacientes femeninas obteniendo celularidad maligna negativa en el mayor número de los casos.
6. Las complicaciones postquirúrgicas que más se reportaron fueron infección del sitio quirúrgico para ambos sexos e íleo post operatorio en las niñas.

RECOMENDACIONES

- Al Ministerio de Salud, establecer guías para el abordaje diagnóstico y terapéutico del tumor de células germinales gonadales.
- Organizar actividades científicas que expongan la temática para compartir conocimientos acerca del diagnóstico y abordaje quirúrgico del tumor de células germinales en los niños y niñas para una referencia oportuna al cirujano pediatra.
- Al Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota", abastecer de reactivos para realización de marcadores tumorales y garantizar disponibilidad de equipos radiológicos para estudios especializados.
- A los médicos del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota", indicar estudios de imágenes y marcadores tumorales ante la sospecha clínica de masa ovárica y testicular previo a la intervención quirúrgica.
- A los cirujanos pediatras realizar estadío transquirúrgico a todo paciente operado de tumor de células germinales gonadales.
- Ampliar el presente estudio, para establecer el abordaje quirúrgico del tumor de células germinales gonadales de acuerdo a las características clínicas y radiológicas, así dar una mejor atención en salud en nuestra población pediátrica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cushing B, Giller R, et al: Surgical resection alone is effective treatment for ovarian immature teratoma in children and adolescents: A report of the pediatric oncology group and the children's cancer group. American journal obstetric gynecology 1999; 181: 353-8.
2. Protocolo de la Unidad Nacional de Oncología Pediátrica de Guatemala para el tratamiento del tumor de células germinales, 2000.
3. Darce T. Eficacia del protocolo de tratamiento PEB en pacientes con tumor de células germinales gonadales atendidos en sala de hemato-oncología del Hospital Infantil, en el periodo enero 1995 – julio 2001.
4. Marina M, Cuashing B at al Complete surgical excision is effective treatment for children with immature teratomas with or without malignant elements: A pediatric oncology group/children's cancer group intergroup study. Journal clinical oncology 17: 2137-2143.
5. Montenegro A, Comportamiento clínico y epidemiológico de los tumores de células germinales, servicio de hemato-oncología periodo comprendido enero 2000 – mayo 2005.
6. Alemán V, Abordaje quirúrgico completo como tratamiento efectivo del tumor de células germinales en niños atendidos en el servicio de oncología del Hospital Infantil de Nicaragua, de enero 2000 a diciembre 2008.
7. Gobel U, Scheiner T et al, Germ-cell tumors in chijhood and adolescence, Anales de Oncología 11: 263-271, 2000.
8. Schneider DT, Calaminus G, Kock S, Teske C, Schmidt P, Haas RJ, et al. Epidemiologic Analysis of 1,442 children and adolescents registered in the German Germ Cell Tumor Protocols. Pediatr Blood Canc [Internet]. 2004 [cited2014jan21];42(2):169-75.

9. Schneider DT, Calaminus G, Kock S, Teske C, Schmidt P, Haas RJ, et al. Epidemiologic Analysis of 1,442 children and adolescents registered in the German Germ Cell Tumor Protocols. *Pediatr Blood Canc* [Internet]. 2004 [cited 2014 Jan 21];42(2):169-75.
10. M. Ovarian Tumors in Children and Adolescents — A Clinical Study of 52 Patients in University Hospital. *J Pediatr Adolesc Gynecol* [Internet]. 2011 [cited 2015 jan 21];24(1):25-8.
11. Al Jama FE, Al Ghami AA, Gasim T, Al Dakhiel S, Rahman J, Rahmen M. Ovarian Tumors in Children and Adolescents - A Clinical Study of 52 Patients in University Hospital. *J Pediatr Adolesc Gynecol* [Internet]. 2011 [cited 2015 jan 21];24(1):25-8.
12. Quero-Hernandez A, Hernandez-Arriola J, Socorro Z, Pérez A. Tumores de ovario en niñas y adolescentes, en un hospital general [Internet]. *Rev. Mex Pediatr*.2005[cited2014jan21];72(4):174-8.
13. Kumar Y, Nitin S. Extracranial malignant germ cell tumors. *Indian J Pediatr* [Internet].2012[cited2015jan21];79(7):928-35.
14. Rodríguez Y, Godoy J. Tumor de células germinales. *Revista Med* 2008[cited2015jan21];16(2):200-14.
15. Ibrahim IM, Khalil el-SA, El-Baradie TS, Shaalan MA, Shalaby LM, Nassif SL, et al. The role of surgical management in pediatric germ cell tumors (GCTs), NCI case series. *J Egypt Natl Canc Inst* [Internet]. 2008 [cited 2015 jan 21];20(1):70-9.
16. Cools M, Stoop H, Kersemaekers AM, Drop SL, Wolffenbuttel KP, Bourguignon JP, et al. Gonadoblastoma Arising in Undifferentiated Gonadal Tissue within Dysgenetic Gonads. *J Clin Endocrinol Metab* [Internet]. 2006 [cited 2015 jan 21];91(6):2404-13.
17. Ablin AR, Krailo MD, Ramsay NK, Malogolowkin MH, Isaacs H, Raney RB, et al. Results of treatment of malignant germ cell tumors in 93 children: A report from the Children's Cancer Study Group. *J Clin Oncol*. 1991;9(10):1782-92. PubMed PMID: 1717667.

18. Horton Z, Schlater M, Schultz S. Pediatric germ cell tumors. Surg Oncol [Internet]. 2007[cited 2015jan21];16(3):205-13.
19. Muñoz M, Sims MI, Latorre JJ, Beresi V, Quintana J, del Pozo H. Tumores ováricos malignos de las células germinales en la infancia y adolescencia, experiencia de 14 años. Rev Chil Pediatr [Internet]. 1986 [cited 2015 jan 21];57(3):261-6.
20. Looijenga LH, Hersmus R, de Leeuw B, Stoop H, Cools H, Oosterhuis JW, et al. Gonadal tumours and DSD. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab [Internet]. 2010 [cited 2015 jan 21];24(2):291-310.
21. Nogueira FB, Petrilli AS, Macedo C, Carab EM. Testicular Tumors in Children and Adolescents. J Pediatr (Rio J) [Internet]. 2011 [cited 2015 jan 21];88(1):87-92.
22. Murphy FL, Law H, Mushtaq I. Testicular and paratesticular pathology in infants and children: the histopathological experience of a tertiary paediatric unit over a 17 year period. Pediatr Surg Int [Internet]. 2007 [cited 2015 jan 21];23(9):867-72.
23. Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, et al, editors. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER program 1975-1995. Bethesda (MD): National Cancer Institute; 1999.
24. Hurteau JA, Febbraro T. Germ cell tumors: treatment consensus across all age groups through MaGIC [Malignant Germ Cell International Collaborative]. Cancer 2016;122(2):181–3.
25. Poynter JN, Amatruda JF, Ross JA. Trends in incidence and survival of pediatric and adolescent patients with germ cell tumors in the United States, 1975 to 2006. Cancer 2010;116(20):4882–91.
26. Williams LA, Pankratz N, Lane J, et al. Klinefelter syndrome in males with germ cell tumors: a report from the Children's Oncology Group. Cancer 2018; 124(19):3900–8.
27. am YH, Wong YS, Pang KKY, et al. Tumor risk of children with 45,X/46,XY gonadal dysgenesis in relation to their clinical presentations: further insights into the gonadal management. J Pediatr Surg 2016;51(9):1462–6.

28. Dicken BJ, Billmire DF, Krailo M, et al. Gonadal dysgenesis is associated with worse outcomes in patients with ovarian nondysgerminomatous tumors: a report of the Children's Oncology Group AGCT 0132 study. *Pediatr Blood Cancer* 2018; 65(4):10.
29. Poynter JN, Richardson M, Roesler M, et al. Family history of cancer in children and adolescents with germ cell tumours: a report from the Children's Oncology Group. *Br J Cancer* 2018;118(1):121–6.
30. O'Neill AF, Xia C, Krailo MD, et al. a-Fetoprotein as a predictor of outcome for children with germ cell tumors: a report from the Malignant Germ Cell International Consortium. *Cancer* 2019;125(20):3649–56.
31. Blohm ME, Vesterling-Hoerner D, Calaminus G, et al. Alpha 1-fetoprotein (AFP) reference values in infants up to 2 years of age. *Pediatr Hematol Oncol* 1998; 15(2):135–42.
32. Mazumdar M, Bajorin DF, Bacik J, et al. Predicting outcome to chemotherapy in patients with germ cell tumors: the value of the rate of decline of human chorionic gonadotrophin and alpha-fetoprotein during therapy. *J Clin Oncol* 2001;19(9): 2534–41.
33. Billmire DF, Cullen JW, Rescorla FJ, et al. Surveillance after initial surgery for pediatric and adolescent girls with stage I ovarian germ cell tumors: report from the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2014;32(5):465–70.
34. CCLG Surgeons Collaborators, Braungart S, Craigie RJ, Farrelly P, et al. Ovarian tumors in children: how common are lesion recurrence and metachronous disease? A UK CCLG Surgeons Cancer Group nationwide study. *J Pediatr Surg* 2020;55(10):2026–9.
35. Dieckmann K-P, Radtke A, Geczi L, et al. Serum levels of MicroRNA-371a-3p (M371 test) as a new biomarker of testicular germ cell tumors: results of a prospective multicentric study. *J Clin Oncol* 2019;37(16):1412–23.
36. National Cancer institute. Division of cancer treatment and diagnosis cancer therapy evaluation program. Letter of intent 11. Pizzo P, Poplack D. Principles and practice of pediatric oncology. 5a. Edición. Lippincott Williams & Wilkins

37. G. Santos Abordaje quirúrgico del tumor de células germinales gonadales en niñas atendidas en el servicio de oncología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período de 1 de enero 2013 a 31 de diciembre 2017.(2018)
38. Concenso Internacional de Clasificación de tumores de Células Germinales. JCO Vol. 15, No. 2 Febrero 1997.
39. Bautista Moreno Daniel, Ariza Varón M, Medina Vega DL, Restrepo-Ángel F, Linares Ballesteros A, Jaramillo LE, Méndez M, Molina Ramírez ID, Sarmiento-Urbina IC. Tumores germinales gonadales en niños: experiencia de 20 años en un centro de referencia pediátrico. Rev. Fac. Med. 2015;63(1):47-56.

ANEXOS

Ficha de recolección de datos

N° ficha _____

Características clínicas y quirúrgicas del tumor de células germinales gonadales en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Datos generales

- Edad < 5 años _____ 5 a 10 años _____ 10 a 15 años _____
- Sexo M _____ F _____
- Procedencia _____

Características clínicas

- Sitio primario ovario _____ testículo _____
- Lateralidad: derecha _____ izquierda _____ bilateral _____
- Tamaño de la masa: menos de 5cm _____ 5-10cm _____ más de 10cm _____

Estudios indicados

- LDH: menor a 400 UI/L _____ mayor a 400 UI/L _____ no reporta _____
- GCH: menor a 5mUI/ml _____ mayor a 5mUI/ml _____ no reporta _____
- Alfafetoproteína: menor a 1000ng/ml _____ 1-10,000 ng/ml _____
mayor a 10,000 ng/ml _____ no reporta _____
- Tomografía axial computarizada: si _____ no _____
- Ultrasonido si _____ no _____

Cirugía realizada

- Ooforectomía_____
- Salpingooforectomía unilateral_____
- Salpingooforectomía unilateral + omentectomía_____
- Salpingooforectomía unilateral + biopsia del ovario contralateral_____
- Salpingooforectomía unilateral + biopsia ganglionar_____
- Orquiectomía inguinal_____
- Orquiectomía transescrotal_____
- Orquiectomía + biopsia ganglionar_____
- Segunda cirugía_____

Estadio transquirúrgico: I _____ II _____ III _____ IV _____ no reporta _____

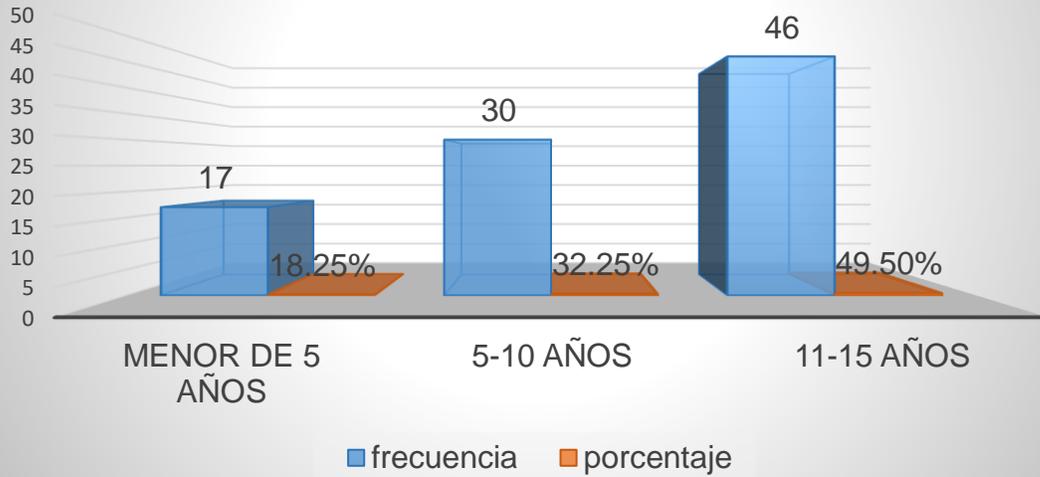
Características histopatológicas:

- Tamaño del tumor: menor a 5cm_____ 5-10cm _____ mayor a 10cm_____
- Peso: menor de 300gr_____ mayor de 300gr_____
- Tipo histológico_____
- Citología del líquido peritoneal: positivo_____ negativo_____

Complicaciones postoperatorias

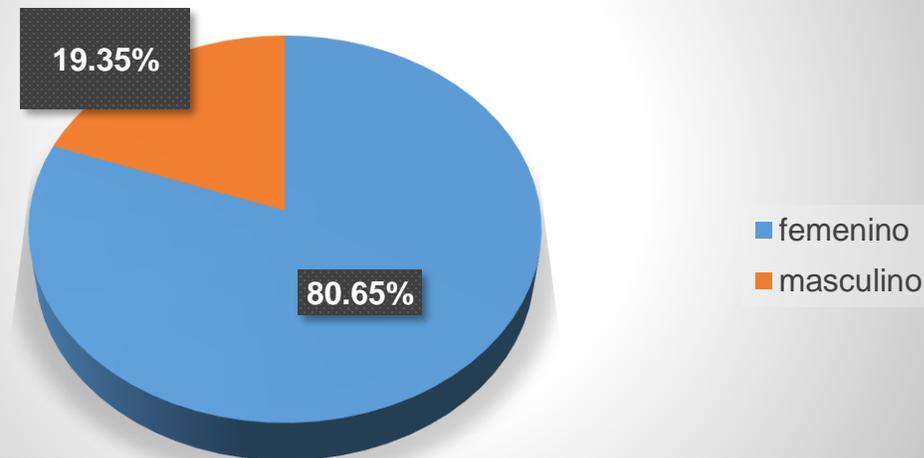
- Si_____ cuál_____
- No_____

Gráfico 1. Edad de los pacientes que se les realizó abordaje quirúrgico del tumor de células germinales gonadales en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

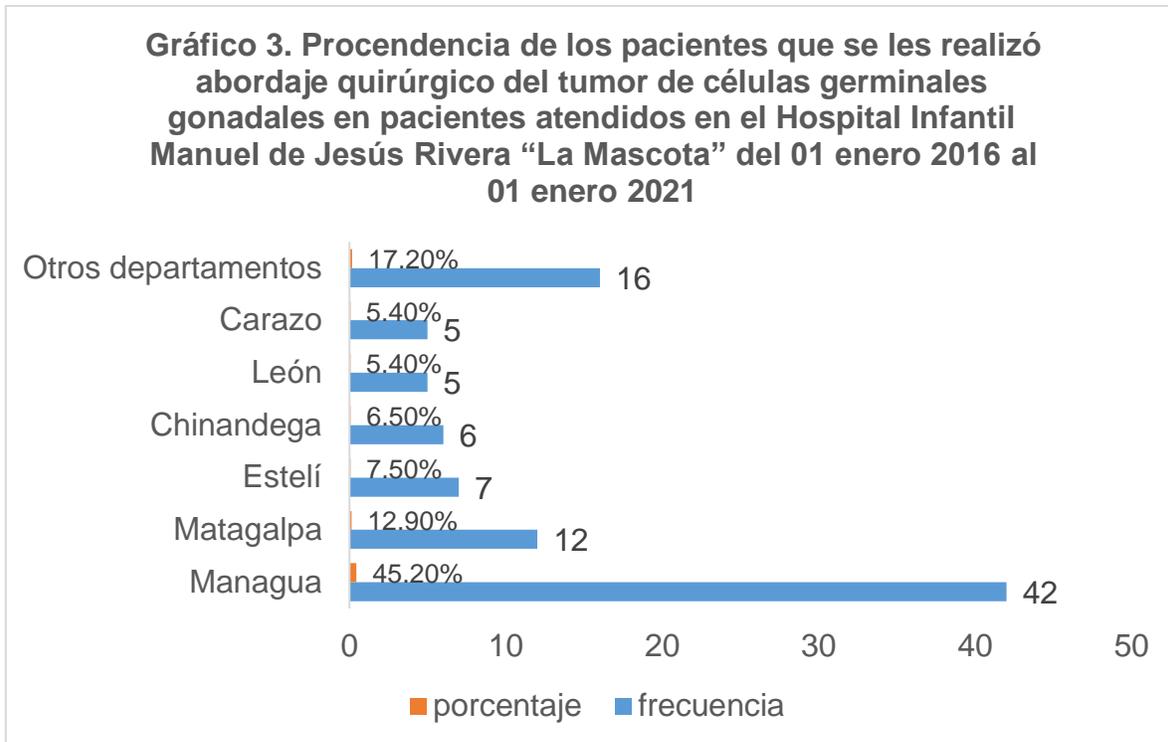


Fuente: Expediente clínico.

Gráfico 2. Género de los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.



Fuente: Expediente clínico.



Fuente: Expediente clínico.

Tabla 1. Sitio primario gónadas femeninas en pacientes con tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Sitio primario gónadas femeninas		
Lateralidad	Frecuencia	Porcentaje
Ovario derecho	45	60.0%
Ovario Izquierdo	25	33.3%
Ovarios Bilateral	5	6.7%
Total	75	100.0%

Fuente: Expediente clínico.

Tabla 2. Sitio primario en gónadas masculinas en los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Sitio primario gónadas masculinas		
Lateralidad	Frecuencia	Porcentaje
Testículo derecho	11	61.1%
Testículo izquierdo	7	38.9%
Total	18	100.0%

Fuente: Expediente clínico.

Tabla 3. Tamaño clínico de la masa en los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Tamaño de la masa	Frecuencia	Porcentaje
Menos de 5cm	15	16.3%
5-10 cm	37	39.7%
Más de 10 cm	41	44%
Total	93	100.0

Fuente: Expediente clínico.

Tabla 4. Exámenes de laboratorio en los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

LDH	Frecuencia	Porcentaje
Si	89	95.7%
No	4	4.3%
Total	93	100.0%
Menor 400 UI/L	74	83.14%
Mayor 400 UI/L	15	16.85%
Total	89	100%
GCH	Frecuencia	Porcentaje
Si	81	87.1%
No	12	12.9%
Total	93	100.0%
Menos de 5mUI/ml	70	86.41%
Mayor a 5mUI/ml	11	13.58%
Total	81	100%
ALFAFETOPROTEINA	Frecuencia	Porcentaje
Si	74	79.6%
No	19	20.4%
Total	93	100.0%
Menor a 1000ng/ml	93	100%
1000-10,000ng/ml	0	0%
Mas de 10,000ng/ml	0	0%
total	93	100%

Fuente: Expediente clínico.

Tabla 5. Estudios radiológicos en los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Tomografía	Frecuencia	Porcentaje
Si	79	84.9%
No	14	15.1%
Total	93	100.0%
Ultrasonido	Frecuencia	Porcentaje
Si	91	97.8%
No	2	2.2%
Total	93	100.0%

Fuente: Expediente clínico.

Tabla 6. Cirugía realizada en pacientes femeninos con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Cirugía realizada	Frecuencia	Porcentaje
Ooforectomía unilateral	8	10.6%
Salpingooforectomía unilateral	45	60%
Salpingooforectomía unilateral + omentectomía	8	10.6%
Salpingooforectomía unilateral + biopsia del del ovario contralateral	12	16%
Salpingooforectomía + biopsia ganglionar	2	2.6%

Fuente Expediente clínico.

Tabla 7. Cirugía realizada en los pacientes masculinos con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Cirugía realizada	Frecuencia	Porcentaje
Orquiectomía inguinal unilateral	18	100%
Orquiectomía transescrotal	0	0%
Orquiectomía + biopsia ganglionar	0	0%
Cirugía secundaria	0	0%

Fuente Expediente clínico.

Tabla 8. Estadio tumoral transquirúrgico en los niños con tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Estadio tumoral transquirúrgico	Frecuencia	Porcentaje
I	51	54.8%
II	18	19.3%
III	4	4.3%
IV	2	2.2%
No reporta	18	19.3%
Total	93	100%

Fuente Expediente clínico.

Tabla 9. Citología del líquido peritoneal en los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Celularidad maligna	Frecuencia	Porcentaje
Reporta	65	86.6%
No reporta	10	13.3%
Total	75	100%
Positivo	6	9.23%
Negativo	59	90.7%
Total	65	100%

Fuente: Expediente clínico.

Tabla 10. Tipo histológico en los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Tipo histológico testículos	Frecuencia	Porcentaje
Saco vitelino	10	55.56%
Teratoma quístico maduro	4	22.22%
Seminoma	4	22.22%
Total	18	100%
Tipo histológico ovarios	Frecuencia	Porcentaje
Teratoma quístico maduro	44	58.7%
Saco vitelino	5	6.7%
Disgerminoma	7	9.3%
Mixto	5	6.7%
Teratoma quístico inmaduro	14	18.7%
Total	75	100%

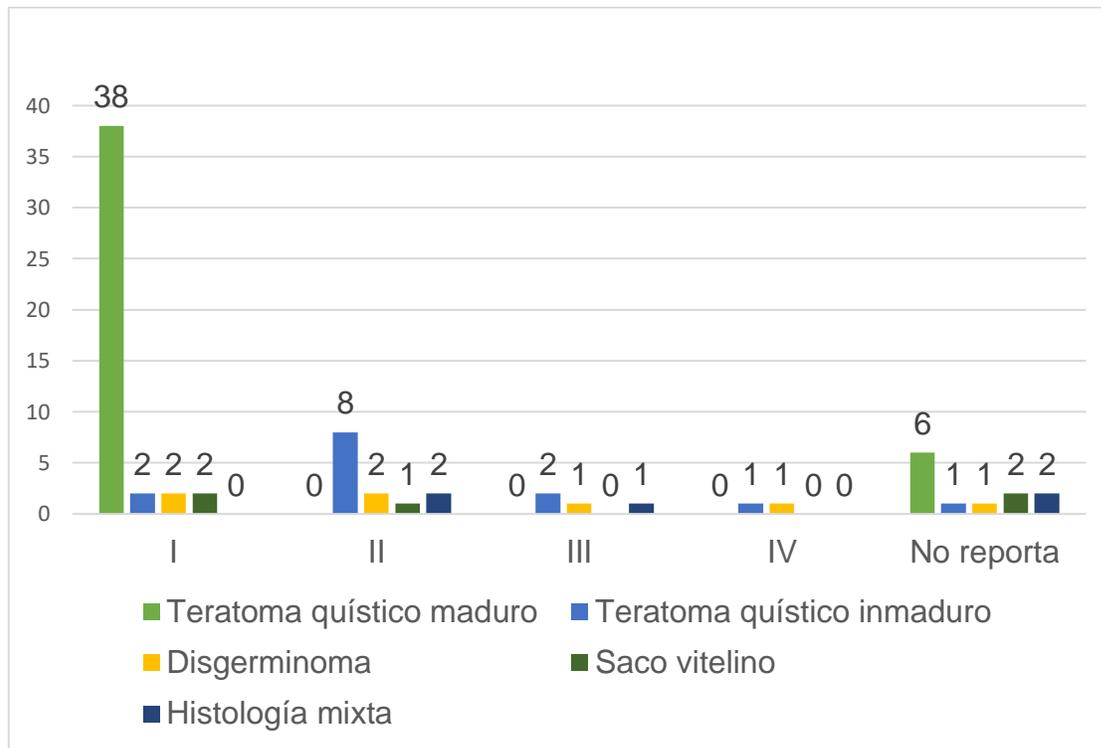
Fuente: Expediente clínico.

Tabla 11. Complicaciones en los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.

Complicaciones postquirúrgicas	Frecuencia	Porcentaje
Si	15	16.12%
No	78	83.87%
Total	93	100%
Íleo post quirúrgico	10	13.3%
Infección del sitio quirúrgico	5	5.3%

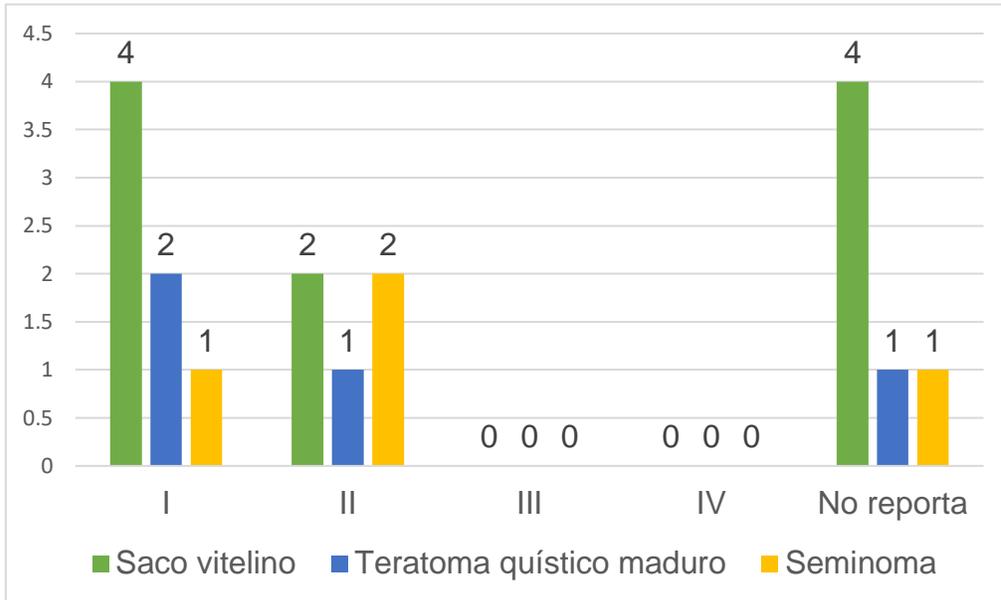
Fuente: Expediente clínico.

Gráfico 4. Estadío transquirúrgico vs tipo histológico reportado en pacientes femeninos con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.



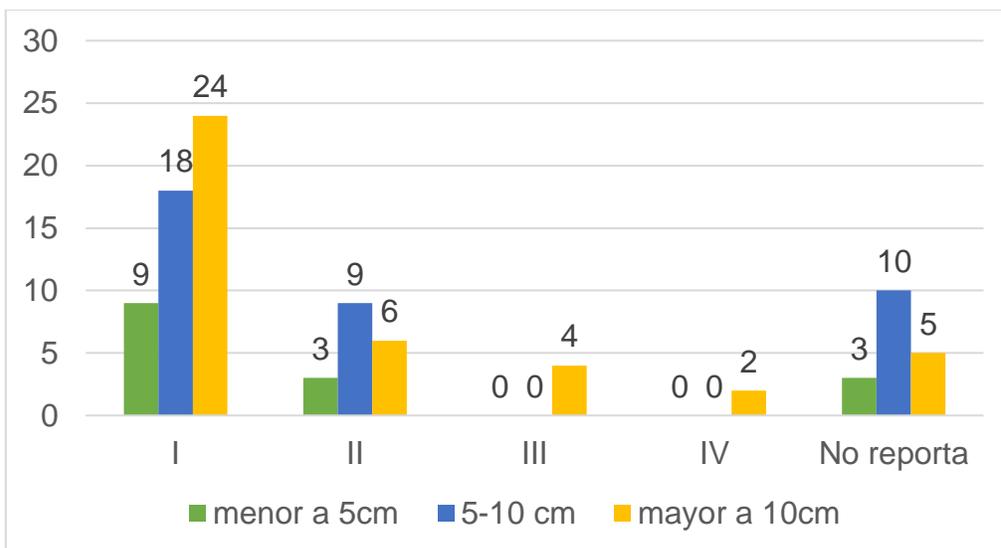
Fuente: Expediente clínico.

Gráfico 5. Estadío transquirúrgico vs tipo histológico reportado en pacientes masculinos con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.



Fuente: Expediente clínico.

Gráfico 6. Estadío transquirúrgico vs tamaño clínico de la masa en los pacientes con diagnóstico de tumor de células germinales gonadales en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el período comprendido del 01 enero 2016 al 01 enero 2021.



Fuente: Expediente clínico.