



# El Rincón del Residente

**Coordinadores:** S. Criado Camargo\*,  
R. Vila de Frutos\*\*, L. García Espinosa\*,  
M. García Boyano\*

\*Residentes de Pediatría del Hospital  
Universitario Infantil La Paz. Madrid.

\*\*Residente de Pediatría del Hospital  
Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.



*El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)*

## Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

### Masa abdominal en adolescente: otros diagnósticos menos frecuentes

S. Torrejón Almeida\*, S. Buendía López\*\*

\*Médico interno residente de Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Regional Universitario de Málaga. / \*\*Facultativo Especialista de Área de Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Quiste simple ovárico.
- Teratoma ovárico.
- Cistoadenoma mucinoso.
- Endometrioma.
- Torsión ovárica.

#### Historia clínica

Adolescente de 14 años, sin antecedentes de interés, que consulta por distensión abdominal de 2 meses de evolución asociada a pérdida ponderal de 2 kg, sin dolor ni síntomas gastrointestinales. Menarquia con 12 años y ciclos regulares. En la ecografía de abdomen, se visualiza una lesión quística abdominopélvica anexial derecha de 12 x 21 x 23 cm. Se decide ingreso para completar estudio. Se realiza resonancia magnética (RMN), que muestra una tumoración multiquística abdomino-pélvica de probable origen anexial derecho (Figs. 1A y B), y determinación de marcadores tumorales y hormonales: alfa-fetoproteína (AFP), fracción beta de la gonadotropina coriónica (beta-HCG), inhibina A y B, antígeno del cáncer 125 (CA125), antígeno carbohidratado 19-9 (CA19-9), antígeno carcinoembrionario (CEA), enolasa neuroespecífica (EN), FSH, LH, estradiol y testosterona, que fueron normales, salvo una elevación discreta de CA125.

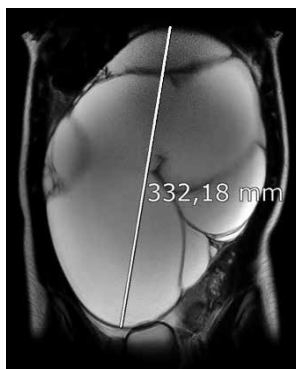


Figura 1.A

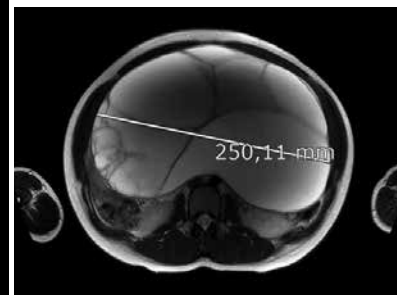


Figura 1.B

**Figura 1. A.** Corte coronal de RMN (secuencia T1). **B.** Corte axial de RMN (secuencia T1). Masa abdomino-pélvica multiquística, con múltiples septos y tabiques finos en su interior, sin aparentes polos sólidos, de aproximadamente 17,5 x 25 x 33 cm (ejes anteroposterior x transversal x craneocaudal). La lesión es heterogénea en T1, con componentes quísticos hiperintensos, otros hipointensos y otros con señal intermedia, lo que traduce fluidos con diferentes viscosidades que dan lugar a la “aparición en vidriera”. No se detectan componentes grasos ni imágenes que sugieran calcificación.

## Respuesta correcta

c. Cistoadenoma mucinoso.

## Comentario

Los tumores ováricos son una entidad rara en Pediatría, constituyendo aproximadamente el 1% de los tumores sólidos<sup>(1)</sup>. Los de origen epitelial representan el 16-26%, según las series, incrementándose este porcentaje con la edad, sobre todo, tras la menarquia<sup>(2-4)</sup>. El cistoadenoma es el tumor epitelial benigno más frecuente, con predominio del tipo seroso sobre el mucinoso<sup>(2,4)</sup>. Sus manifestaciones clínicas son similares al resto de las masas ováricas, siendo las más frecuentes: distensión y dolor abdominal, agudo o crónico<sup>(5)</sup>.

En el estudio inicial de una masa de origen ovárico, deben solicitarse marcadores tumorales como: AFP, beta-HCG (útiles en el diagnóstico de tumores germinales), CA125, CA19-9 y CEA (diferenciación epitelial), y marcadores hormonales como: FSH y estradiol (útiles en diagnóstico de quistes funcionales), aunque estas determinaciones pueden ser normales<sup>(6,7)</sup>. La ecografía es la prueba de elección inicial para establecer la localización y tamaño del tumor, completándose el estudio, si es necesario, con tomografía axial o resonancia magnética<sup>(5)</sup>. El diagnóstico definitivo se confirma mediante el estudio anatomopatológico<sup>(6)</sup>.

Ante una masa ovárica, debemos plantearnos un amplio diagnóstico diferencial, que incluye entidades de variada etiología, siendo fundamental inicialmente establecer el riesgo de malignidad, ya que en función del mismo, el abordaje será diferente. Para determinar el riesgo de malignidad de una lesión ovárica, nos apoyaremos en: forma de presentación, características radiológicas y datos analíticos. La sensación de masa abdominal, masas grandes con componentes sólidos y marcadores tumorales positivos son los hallazgos descritos como indicadores de malignidad a nivel: clínico, radiológico y analítico, respectivamente. Ante masas de bajo riesgo, se recomienda cirugía conservadora, mientras que en pacientes de alto riesgo, es de elección la ooforectomía más estadificación tumoral. Siempre que sea posible, la cirugía se realizará de forma programada, salvo en contextos clínicos urgentes, como abdomen agudo, por torsión o ruptura de la lesión<sup>(2,4,8,9)</sup>.

Una vez confirmado el diagnóstico, el tratamiento del cistoadenoma mucinoso es quirúrgico con resección completa; si no es posible, se recomienda seguimiento a largo plazo para diagnosticar precozmente recurrencias, que son poco frecuentes, mediante pruebas de imagen y marcadores tumorales.

El pronóstico es favorable y la transformación maligna ocurre solo en el 5-10%<sup>(6,11,12)</sup>.

En nuestra paciente, dados los hallazgos analíticos y de imagen se realizó intervención quirúrgica, con resección completa de la masa, compatible histológicamente con cistoadenoma mucinoso. Actualmente, se encuentra asintomática, en seguimiento con pruebas de imagen y marcadores tumorales periódicos.

## Palabras clave

Cistoadenoma mucinoso; Oncología médica; Pediatría; *Cystadenoma Mucinosus*; *Medical Oncology*; *Pediatrics*.

## Bibliografía

1. Acosta A, Kaplan AL, Kaufman RH. Gynecologic cancer in children. *Am J Obstet Gynecol*. 1972; 112: 944-52.
2. Morowitz M, Huff D, von Allmen D. Epithelial ovarian tumors in children: A retrospective analysis. *J Pediatr Surg*. 2003; 38: 331-5.
3. Norris HJ, Jensen RD. Relative frequency of ovarian neoplasms in children and adolescents. *Cancer*. 1972; 30: 713-9.
4. Grapsa D, Kairi-Vassilatou E, Kleanthis C, Dastamani C, Fillipidou A, Kondi-Pafiti A. Epithelial ovarian tumors in adolescents: A retrospective pathologic study and a critical review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2011; 24: 386-8.
5. Sri Paran T, Mortell A, Devaney D, Pinter A, Puri P. Mucinous cystadenoma of the ovary in perimenarchal girls. *Pediatr Surg Int*. 2006; 22: 224-7.
6. Cevik M, Guldur M. An extra-large ovarian mucinous cystadenoma in a premenarchal girl and a review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2013; 26: 22-6.
7. Kelleher CM, Goldstein AM. Adnexal masses in children and adolescents. *Clin Obstet Gynecol*. 2015; 58: 76-92.
8. Cabrera CC, Caicedo CA, Portillo EA, Pantoja FI, Villamil CE, Chávez G, et al. Diagnosis and management in pediatric patients with ovarian masses. *Cir Pediatr*. 2018; 31: 134-9.
9. Papis JC, Finnell SM, Slaven JE, Billmire DF, Rescorla FJ, Leys CM. Predictors of ovarian malignancy in children: Overcoming clinical barriers of ovarian preservation. *J Pediatr Surg*. 2014; 49: 144-8.
10. Virgone C, Alaggio R, Dall'Igna P, Buffa P, Tonegatti L, Ferrari A, et al. Epithelial tumors of the ovary in children and teenagers: A prospective study from the Italian TREP Project. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2015; 28: 441-6.
11. Vizza E, Galati GM, Corrado G, Atlante M, Infante C, Sbiroli C. Voluminous mucinous cystadenoma of the ovary in a 13-year-old girl. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2005; 18: 419-22.
12. Hazard FK, Longacre TA. Ovarian surface epithelial neoplasms in the pediatric population: incidence, histologic subtype, and natural history. *Am J Surg Pathol*. 2013; 37: 548-53.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web:

[www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

# Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
www.pediatriaintegral.es

## Más allá de la piel

C. Barbas Rebollo\*, A. Navarro Albert\*, M. Porcar Almela\*\*

\*Residente de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

\*\*Adjunto de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

### Historia clínica

Recién nacida que presenta al nacimiento: desviación de línea interglútea y tumoración sacra.

Embarazo bien controlado, con ecografías prenatales normales y cultivo materno de estreptococo grupo B negativo. Durante la gestación, recibió tratamiento con hierro oral y ácido fólico. Como antecedente gestacional, destaca que: era fumadora de aproximadamente 10 cigarrillos diarios y que fue tratada con amoxicilina-clavulánico por rotura prematura de membranas. Respecto a los antecedentes familiares, es importante reseñar existen antecedentes de atrofia medular espinal por rama paterna y que la madre es portadora asintomática de dicha mutación. No existía consanguinidad entre los progenitores.

Procede de un parto eutócico con expulsivo espontáneo a las 37 + 6 semanas de gestación, con líquido amniótico claro. La puntuación del test de Apgar fue de 9/10, sin precisar reanimación. El peso al nacimiento fue de: 2.780 g (percentil 50-75), longitud de 44 cm (percentil 3-10) y un perímetro cefálico de 32 cm (percentil 10-25), clasificando a la recién nacida como adecuada para la edad gestacional.

A la exploración física, presenta una desviación de la línea interglútea hacia la derecha por una tumoración no delimitada y no indurada en región sacra izquierda. Además, presenta un angioma de 3 mm en superficie (Fig. 1). Ausencia de mechón sacro. Sin trayecto fistulizado, sin eritema cutáneo ni hoyuelo sacro. Sin crepitación. Sin afectación craneal. Genitales normoconformados de mujer. Exploración neurológica normal con adecuada movilidad de miembros, fuerza y sensibilidad. Resto de exploración por aparatos, normal.



Figura 1.

### ¿Cuál es el diagnóstico?

- Es una variante de la normalidad.
- Espina bífida quística.
- Disrafismo espinal oculto.
- Síndrome de *fillum terminale*.
- Diastematomyelia.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

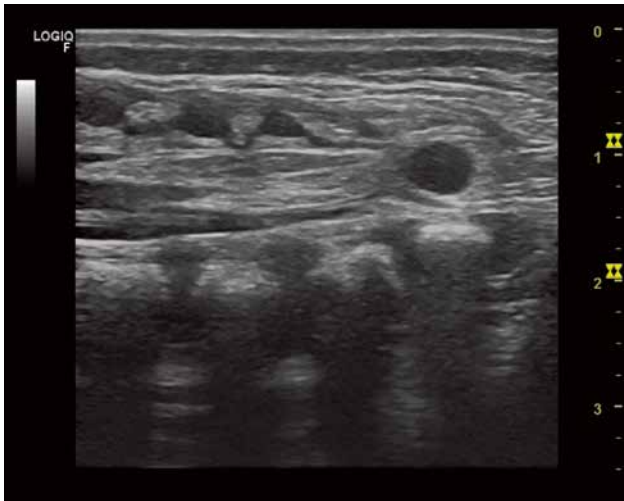


Figura 2 (ecografía). Tumoración quística en región glútea izquierda que se comunica con el saco tecal y cono medular

## Respuesta correcta

c. Disrafismo espinal oculto.

## Comentario

El término disrafismo espinal oculto (DEO) integra a todos aquellos defectos del cierre del tubo neural que mantienen la cobertura cutánea y, por tanto, evitan la exposición de las estructuras neurales. A su vez, cabe distinguirlo del disrafismo espinal quístico o espina bífida quística, en las cuales no existe revestimiento cutáneo que cubra a las estructuras neurales<sup>(2)</sup>. Tanto el seno dérmico como la diastematomelia, son entidades asociadas al DEO que no pueden diagnosticarse sin prueba de imagen compatible, puesto que son malformaciones de la médula espinal. Asimismo, el diagnóstico de variante de la normalidad es un diagnóstico de exclusión.

A pesar de que su incidencia real es desconocida, se estima que podrían diagnosticarse entre 0,5 y 5 casos de disrafismo espinal por cada 1.000 nacidos vivos<sup>(3,5)</sup>.

Es importante descartar el hecho de que, en aproximadamente un 70% de los casos, la malformación de la médula espinal se asocia con la aparición de estigmas cutáneos (Fig. 1)<sup>(1)</sup>. Por consiguiente, sería necesario detectarlos de forma precoz durante la exploración del recién nacido, para no demorar el diagnóstico y evitar la aparición de sintomatología y daño neurológico irreversible<sup>(1-3,5,6)</sup>.

Respecto a las manifestaciones clínicas, es necesario remarcar que, al nacimiento, la mayoría están asintomáticos, apareciendo la clínica en las dos primeras décadas de la vida, sobre todo en la adolescencia<sup>(1,3,5)</sup>. Las manifestaciones clínicas son las producidas por el anclaje del cono medular, es decir, un deterioro neurológico progresivo, llegando a afectar a la capacidad sensorial y motora de los miembros inferiores, derivando en deformidades ortopédicas. También, desarrollan patología urinaria por pérdida de control de esfínteres<sup>(1,3,5)</sup>.

En relación al diagnóstico, cabe destacar que supone una responsabilidad del pediatra detectar las lesiones cutáneas asociadas al DEO. En los lactantes menores de 3 meses, es

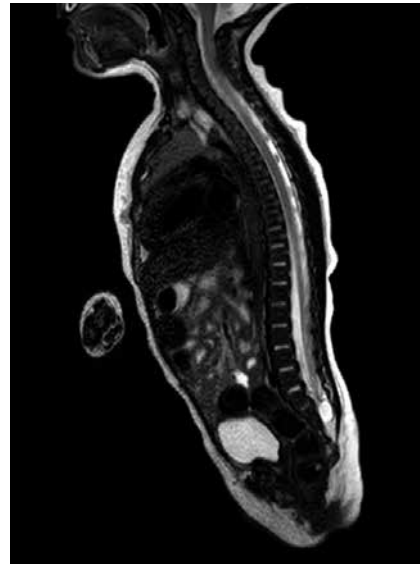


Figura 3 (RM). Cono medular descendido, raíces emergentes rodeadas por tejido graso que se comunican caudalmente con un pequeño quiste de 1 cm y grasa que protruye hacia el tejido celular subcutáneo.

de utilidad la realización de una ecografía como prueba de cribado, el diagnóstico definitivo lo determinaría la resonancia magnética (RM)<sup>(1-3,5,6)</sup>. En nuestro caso, mediante el estudio ecográfico, se detectaron hallazgos compatibles con lipomielomeningocele y médula anclada, que posteriormente fueron confirmados en la RM (Figs. 2 y 3).

Por último, es fundamental incidir tanto en el manejo multidisciplinar, como en la individualización de los casos. El principal objetivo es evitar la aparición de secuelas neurológicas irreversibles. Actualmente, se aboga por intervenir quirúrgicamente a aquellos pacientes que hayan desarrollado clínica, reservándose el estrecho seguimiento para pacientes asintomáticos, ya que se ha visto que el tratamiento quirúrgico profiláctico no evita el desarrollo de sintomatología.

## Palabras clave

Disrafismo espinal oculto; Estigmas cutáneos; Médula anclada; *Hidden spinal dysraphism*; *Skin stigmata*; *Anchored medulla*.

## Bibliografía

1. Budke Neukamp M. El disrafismo espinal oculto. *Pediatr Integral*. 2014; XVIII(10): 729-38.
2. Guggisberg D, Smail Hadj-Rabia S, Caroline Viney C, Bodemer C, Brunelle F, Zerah M, et al. Skin Markers of Occult Spinal Dysraphism in Children. A Review of 54 Cases. *Arch Dermatol*. 2004; 140:1109-15.
3. Recio Pascual V, Vereas Martínez A, López Villanueva L. Anomalia cutánea lumbar en un lactante: ¿siempre una lesión banal? *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2018; 20: e69-e73.
4. Hyun Jung S, Hyun-Seung L. Dorsal midline cutaneous stigmata associated with occult spinal dysraphism in pediatric patients. *Korean J Pediatr*. 2019; 62: 68-74.
5. Shields L, Mutchnick I, Peppas D, Rosenberg E. Importance of Physical Examination and Imaging in the Detection of Tethered Cord Syndrome. *Global Pediatric Health*. 2019; 6: 1-8.
6. Ramos R, Guerreiro R, Couto C, Amorin A, Cabral M, Costa A. Cutaneous markers of occult spinal dysraphism. *Pediatr Neonatol*. 2019; 60: 689-69.