

Cistoadenoma mucinoso de la válvula ileocecal: tumoración intestinal infrecuente en un niño de 1 año. Reporte de caso

Mucinous cystadenoma of the ileocecal valve. Uncommon intestinal tumor in a one-year-old boy. Case report

Alexander Cruz Sotomayor¹, Patricia Angulo Gutiérrez¹, Andrea Rojas Chavez², Franco Doimi García³, Claudia Cruz Sotomayor⁴

¹ Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital III Goyeneche, Arequipa, Perú.

² Servicio de Radiología, Hospital III Goyeneche, Arequipa, Perú.

³ Patología Oncológica SAC. Lima, Perú.

⁴ Universidad Católica de Santa María, Arequipa, Perú.

^a Cirujano pediatra, ^b médico radióloga, ^c patólogo oncólogo, ^d médico general

Recibido: 22/05/19

Aprobado: 27/01/20

RESUMEN

El cistoadenoma mucinoso se encuentra usualmente en el ovario, páncreas y el apéndice, pero su presentación en el intestino es extremadamente rara. En este reporte de caso, presentamos a un niño con obstrucción parcial intestinal debido a un cistoadenoma mucinoso en la válvula ileocecal. En la cirugía se retiró el íleo terminal, válvula ileocecal, ciego y apéndice, seguido de anastomosis ileocecal. El paciente evolucionó favorablemente en el postoperatorio y se recuperó sin contratiempos. A nuestro entender, este es el primer reporte de presentación de este tumor en dicha localización.

Palabras clave: Cistoadenoma mucinoso; Neoplasias gastrointestinales; Válvula ileocecal (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

Mucinous cystadenoma is usually found in the ovary, pancreas and appendix but its presentation in the intestine is extremely rare. In this case report we present an infant with partial intestinal occlusion due to a mucinous cystadenoma of the ileocecal valve. We performed an excision of the terminal ileum, ileocecal valve, cecum and appendix, followed by ileocolic anastomosis. The patient did well after the procedure and recovered uneventfully. To our knowledge, this is the first case report of this tumor in this location.

Keywords: Cystadenoma, mucinous; Gastrointestinal neoplasms; Ileocecal valve (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

El cistoadenoma mucinoso es un tumor benigno que ha sido descrito en el ovario, páncreas, apéndice, ciego y colon descendente ⁽¹⁾. Su localización a nivel ileocecal, según nuestra revisión, no ha sido descrita en pacientes pediátricos. Presentamos en este artículo el caso de un cistoadenoma mucinoso ileocecal que ocasionó una suboclusión intestinal de tipo subaguda en un infante.

CASO CLÍNICO

Un paciente varón de 1 año 4 meses es traído a emergencia por presentar un cuadro de 14 días de evolución caracterizado por decaimiento asociado a alza térmica. Posteriormente se agregó náuseas y

vómitos alimentarios postprandiales, 2 a 4 veces al día e irritabilidad debido aparentemente a dolor abdominal, fiebre (39°C) y deposiciones líquidas en 2 cámaras sin moco ni sangre. La madre también notó aumento de volumen en manos y pies.

Al examen de ingreso se encontró al niño quejumbroso, pálido, taquicárdico y afebril. El abdomen era globuloso, blando, depresible, doloroso en forma difusa a la palpación y con ruidos hidroaéreos incrementados en frecuencia, no se palpó masa ni signos peritoneales. Al tacto rectal se encontró deposición pastosa y ausencia de sangre.

En los exámenes auxiliares tuvo hemoglobina 10,4 g/dl, leucocitos 9280 células/ul (linfocitos 44%, polimorfonucleares 26%, bastonados 0%), proteína

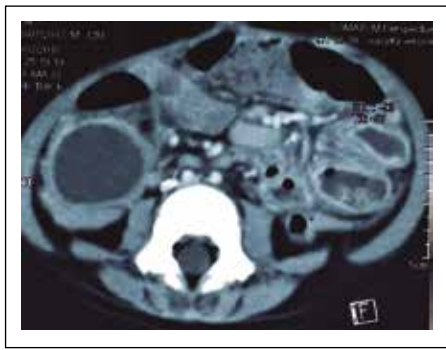


Figura 1. Tomografía axial con contraste muestra una tumoración esférica en la región ileocecal, de pared engrosada, bien definida y contenido hipodenso homogéneo de aspecto líquido de 32 x 28 mm (Unidades Hounsfield 7).



Figura 2. En reconstrucción coronal se observa su dependencia ileocecal con distensión del segmento intestinal comprometido.

C reactiva 154 mg/l, albúmina 1,8 g/dl, globulinas 2,2 g/dl. Los electrolitos, urea, creatinina, transaminasas y bilirrubinas estaban en niveles normales. Además, se realizó ecografía que mostró una masa quística abdominal en flanco derecho de aproximadamente 3 cm de diámetro, dependiente de pared intestinal. En vista de este hallazgo se solicitó una tomografía abdominal con contraste que se presenta en las Figuras 1 y 2. Se observa una lesión quística, de 32 x 28 mm dependiente de íleon terminal, que ocasiona edema de pared e interrupción parcial del tránsito intestinal. Se observa el apéndice cecal sin alteraciones. Durante la evaluación en el servicio de observación, el paciente persistió dolorido, se agregó distensión abdominal, vómito y ausencia de deposiciones. Se incluyó como diagnóstico diferencial: duplicación intestinal (de tipo quístico) vs linfangioma intestinal.

La exploración quirúrgica mediante incisión transversa derecha, demostró una tumoración quística a nivel de íleon terminal, de aproximadamente 4 cm de diámetro, de superficie lisa, que ocluía la luz y válvula ileocecal, al corte de contenido mucinoso (Figura 3). El apéndice cecal estaba levemente congestivo. Las asas adyacentes a la tumoración se hallaron edematosas. Se encontró además adenopatías mesentéricas, la mayor de 12 mm. El procedimiento que se realizó fue resección de íleon distal, válvula ileocecal, ciego y linfadenectomía mesentérica, seguida de anastomosis ileo-cólica término terminal.

El resultado anatomopatológico demostró un cistoadenoma mucoso de la válvula ileocecal. La tumoración tenía revestimiento epitelial cilíndrico alto sin cilios, con vacuolas apicales (mucinosas) hacia la pared interna del quiste (Figura 4). El apéndice cecal se reportó sin alteraciones microscópicas y la adenopatía mesentérica con hiperplasia folicular reactiva. No se observó displasia ni neoplasia maligna.

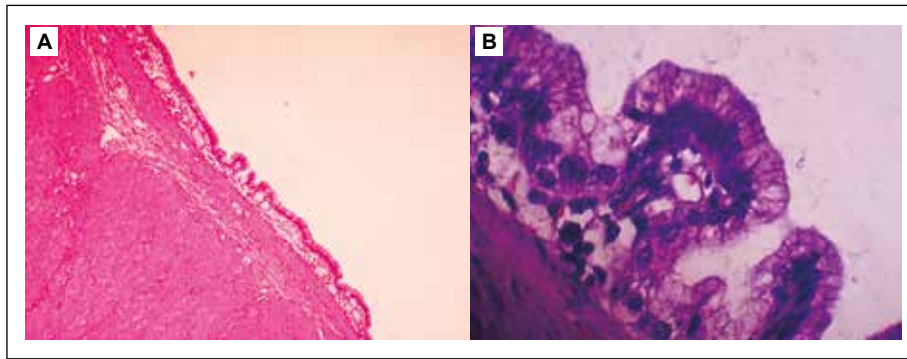
En el postoperatorio el paciente evolucionó favorablemente, toleró la vía oral completa al quinto día y fue dado de alta al séptimo día postquirúrgico previa ecografía abdominal sin hallazgos remarcables. Actualmente, a seis meses del procedimiento, se encuentra bien, con adecuado desarrollo ponderoestatural, hábito intestinal regular y sin dolor abdominal.

DISCUSIÓN

El cistoadenoma mucinoso primario es una tumoración benigna de pared delgada, con revestimiento epitelial cilíndrico que produce mucina hacia la pared interna del quiste⁽²⁾. Su localización más frecuente es el ovario, páncreas y apéndice cecal⁽¹⁾. En esta última localización representa 0,2 a 0,4% de apendicectomías. En estos casos se presenta de manera variable con dolor abdominal crónico, masa abdominal palpable o de manera asintomática se detecta como hallazgo ecográfico o incluso quirúrgico⁽³⁾. Sin embargo,



Figura 3. Hallazgo operatorio. Se observa el apéndice cecal (pinza Babcock) levemente congestivo, ciego, válvula ileocecal y tumoración quística (flecha). Nótese las paredes lustrosas del tumor con aparente contenido líquido.



Cortesía del Dr. Teodoro Quispicóndor

Figura 4. A) Microfotografía a menor aumento (10x) en la que se observa el revestimiento epitelial, de la pared interna del quiste, constituido por células cilíndricas altas. B) Microfotografía a mayor aumento (40x) que muestra en detalle el revestimiento epitelial cilíndrico sin cilios y que presenta en su región apical vacuolas llenas de mucina. No se observa displasia ni neoplasia maligna.

de acuerdo a nuestra revisión, no se ha reportado su presentación a nivel ileocecal.

En el caso que se presenta, el paciente debutó con una enfermedad subaguda caracterizada por decaimiento, irritabilidad, vómito, dolor abdominal, deposición líquida escasa y fiebre. Debido a la edad del paciente y la clínica, el primer diagnóstico diferencial fue enfermedad diarreica aguda. Sin embargo, la escasa deposición y la reacción inflamatoria en heces negativa, alejaron esa posibilidad. Debido a la persistencia de dolor y el aparente cuadro de suboclusión durante la observación, se planteó como diagnóstico diferencial la invaginación intestinal, sin embargo, el hallazgo ecográfico de una tumoración quística abdominal orientó el diagnóstico final.

Las tumoraciones quísticas abdominales en niños, son principalmente la duplicación intestinal de tipo quístico y el linfangioma o quiste mesentérico. El diagnóstico de ambas patologías es más frecuente en menores de 2 años.

Con respecto a la duplicación intestinal, es una malformación congénita que puede afectar a todo el tracto digestivo y su localización más frecuente es el intestino delgado, seguido del esófago, colon y estómago⁽⁴⁾. Puede ser de tipo quístico o tubular. En la patología presentan pared con revestimiento epitelial y capa muscular lisa⁽⁵⁾. Sin embargo, en nuestro paciente se descarta el diagnóstico por no presentar células musculares al examen microscópico.

El linfangioma o quiste mesentérico es una tumoración que puede encontrarse en cualquier parte del tracto alimentario pero su ubicación más frecuente es el borde mesentérico del intestino delgado. En la patología se observa un revestimiento epitelial de células endoteliales planas⁽⁶⁾. La tumoración del paciente que presentamos, tenía revestimiento epitelial cilíndrico alto.

Llama la atención la presentación de anemia y edema secundario a hipoproteïnemia. Ambas patologías podrían deberse a erosión o alteración de la mucosa intestinal de origen tumoral, como se ha descrito en la enteropatía perdedora de proteínas⁽⁷⁾. Luego de la extirpación tumoral, nuestro paciente tuvo mejoría significativa de la hemoglobina, desapareció el edema y mejoró la albúmina sérica.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de interés alguno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tamura T, Yamataka A, Murakami T, Okada Y, Kobayashi H, Ohshiro K, et al. Primary Mucinous Cystadenoma Arising from Behind the Posterior Peritoneum of the Descending Colon in a Child: A Case Report. *Asian J Surg.* 2003;26(4):237-9.
2. Blecha MJ, Gupta A, Hoover JD, Madonna MB. Chronic abdominal pain secondary to a mucous cystadenoma of the appendix in a 10-year-old boy. *J Pediatr Surg.* 2005;40(11):1792-4.
3. Asenov Y, Korukov B, Penkov N, Sedloev T, Tihchev V, Hadzhiysca V, et al. Appendiceal mucocele - Case Report and Review of the Literature. *Chirurgia (Bucur).* 2015;110(6):565-9.
4. Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, Ostlie DJ, editores. *Ashcraft's pediatric surgery.* Sixth edition. London: Saunders; 2014. p: 539-47.
5. Kleinman RE, Walker WA, editores. *Walkers's pediatric gastrointestinal disease: physiology, diagnosis, management.* Hamilton: Decker; 2008. p: 226-7.
6. Russo P, Ruchelli E, Picolli D, editores. *Pathology of pediatric gastrointestinal and liver disease.* Second edition. New York: Springer; 2014. p: 35-8.
7. Braamskamp MJAM, Dolman KM, Tabbers MM. Clinical practice: Protein-losing enteropathy in children. *Eur J Pediatr.* 2010;169(10):1179-85.

Correspondencia:

Alexander Cruz Sotomayor
Av. Siglo XX 224 tercer piso, Arequipa, Perú.
E-mail: cruzalexander1912@gmail.com