

CONFERENCIA CLINICO PATOLOGICA

Discusión clínica: Dr. Julio Ml. Rodríguez G.

Reporte Anátomo-Patológica: Dr. Michel Kourie.

PRESENTACION DEL CASO:

Un niño de 10 años fue internado debido a una masa en el abdomen. Había estado bien hasta 6 semanas antes cuando comenzó a quejarse de dolor abdominal intermitente; 4 semanas antes del internamiento el dolor se hizo mas severo y fue internado en otra clínica privada donde se le hizo una apendicectomía; no se observaron masas en la exploración del abdomen.

Exámen microscopico del apendice fue reportado como inflamación focal periférica.

Fue dado de alta al 4to. día post-operatorio; se sintió bien hasta 10 días antes de su internamiento actual, cuando gradualmente fue sintiéndose sin fuerzas, con mal estado general; un médico encontró una masa abdominal grande en el lado derecho del abdomen. Una radiografía simple del mismo mostró una masa de tejido blando en el lado derecho sin calcificaciones; una radiografía del tórax fue normal, un exámen del abdomen con ultrasonido reveló una masa de 15 cm. de diametro (Fig. No.1) que llenaba el lado derecho.



Fig. No.1

Ultrasonograma del abdomen; vista transversal 4 cm. encima de la cresta ilíaca con el paciente prono que revela una masa predominantemente quística con un diámetro de 15 cm. que llena la porción central de la cavidad abdominal. Un foco de material ecogénico es evidente dentro de la lesión.

La masa estaba predominantemente llena de líquido pero tenía un componente sólido en la parte posterior.

Una pielografía endovenosa mostró un retardo marcado en la opacificación del riñón derecho con extasis de los calices y un hidroureter. En el lado izquierdo los pasajes excretorios aparecieron normales.

Una radiografía baritada de la parte alta del tubo digestivo mostró un desplazamiento considerable del duodeno y la parte media del intestino delgado hacia la izquierda.

Un scanning del hígado y del bazo fue normal.

El paciente fue internado entonces en un centro privado de la ciudad.

Había una historia larga de dolor de cabeza tipo migraña y había recibido un trauma en el abdomen en una lucha con un compañero de clases poco después de la apendicectomía, pero no había experimentado dolor en ese momento; no había historia de anorexia, vomitos, fiebre ni pérdida de peso o dolor abdominal recurrente.



Fig. No.2

Placa tardía de un examen baritado del intestino delgado mostrando desplazamiento de las asas intestinales hacia la izquierda por una gran masa del lado derecho del abdomen. Hay una obstrucción moderada por compresión de la porción media del ureter derecho con extasis de la pelvis.

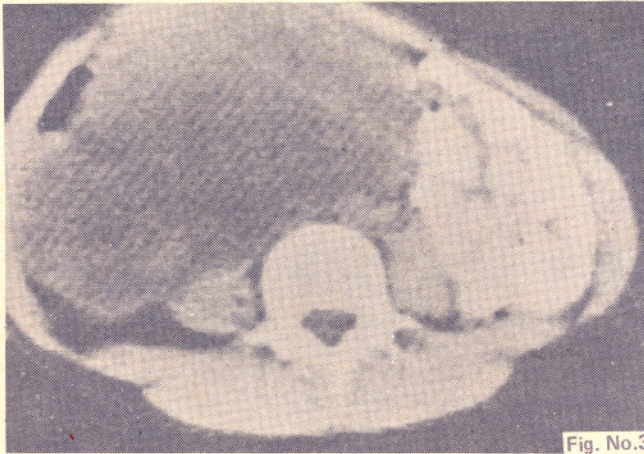


Fig. No.3

Tomografía axial computarizada del abdomen a nivel del ombligo mostrando una masa grande lobulada de contornos lisos que llena todo el lado derecho del abdomen y desplaza las asas intestinales llenas de material de contraste hacia la izquierda. Los valores de atenuación indican que la masa era predominantemente quística con algunos componentes sólidos.

Examen físico:

Temperatura 37.2°C, pulso 74 regular, lleno y respiración en 20 por minuto regular, sin uso de músculos respiratorios accesorios, la presión arterial fue de 120/80 mm Hg.

El paciente estaba pálido y delgado pero lucía bien; se encontró una mancha café au lait sobre el abdomen, no se encontraron linfadenopatías.

La cabeza y el cuello estaban normales, los pulmones eran claros y el corazón normal.

Una masa grande, muy grande, firme, lisa, no dolorosa llenaba la mitad derecha del abdomen, su consistencia sugirió una estructura llena de líquido, no se palpó hígado ni bazo, los genitales externos y las extremidades eran normales.

Datos de laboratorio:

El examen de orina fue normal, en el hemograma su hematocrito fue 34 o/o, conteo de blancos 8,100 con 42 o/o de neutrófilos, 45 o/o de Linfocitos, 8 o/o monocitos, 3 o/o de eosinófilos y 2 o/o basófilos. El tiempo de protrombina fue normal, el nitrógeno úreico fue 10 mg. o/o, la glucosa 107 mg. o/o, calcio 9.1 mg. o/o, el fósforo 3.8 mg. o/o, la bilirrubina 0.5 mg. o/o, proteínas plasmáticas totales 6.4 o/o, SGOT 16 U/cc., la deshidrogenasa láctica 129 U./cc., la amilasa 42 U. Jarelco/L. (Normal 37 a 115 U. Jarelco) y la fosfatasa alcalina fue de 47 U.I./L. Un cultivo de orina fue negativo, una tomografía axial computarizada del cuerpo (Fig. No. 3) mostró una masa gigante bien delimitada que llenaba el lado derecho del abdomen, se extendía a su pared anterior y cruzaba a la parte izquierda, de la línea media; el riñón derecho estaba desplazado posteriormente y el intestino delgado a la izquierda, la masa era predominantemente quística con valores de atenuación de 18 U. Hounsfield; las áreas sólidas focales dieron valores de 30 U. Hounsfield.

El paciente fue sometido a una intervención quirúrgica al tercer día de su internamiento.

DISCUSION CLINICA

Dr. Julio M. Rodríguez Grullón

Profesor de Pediatría y Hematología. Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU).

Este niño de 10 años se presentó con una historia de 6 semanas de dolor antes de su internamiento, en ese momento no habían masas abdominales; estuvo bien subsecuentemente hasta 10 días antes de su segundo internamiento cuando desarrolló malestar general y se mostró una gran masa en el lado derecho del abdomen no dolorosa y de consistencia quística.

Hace pocos años cuando un niño se presentaba con una masa abdominal a la radiografía simple del abdomen se hacía una pielografía intravenosa y otros estudios se rechazaban ya que era obligatorio entonces hacer una laparotomía exploradora porque no se disponía de métodos no invasivos de investigación adecuados. Solamente necesitaba saber el cirujano la identificación del área donde estaba la masa y si afectaba o no el riñón para poder determinar el sitio adecuado de la incisión. Debido a esto el número de casos en lo cual las lesiones tumorales o quísticas en el abdomen eran diagnosticadas con certeza antes de la operación eran pequeñas; esta actitud afortunadamente ha pasado y hoy en día además poseemos métodos diagnósticos no invasivos que pueden llevar a un diagnóstico exacto de las masas antes de la operación.

Una de las decisiones básicas que debemos hacer al evaluar una masa abdominal, es si es retroperitoneal o intraperitoneal; cuando la masa es retroperitoneal principalmente afecta riñones, ureteres, la porción retroperitoneal del duodeno, el ligamento de Treitz, la porción retroperitoneal del colon y los grandes vasos. Cuando la masa es intraperitoneal por supuesto tendrá un efecto sobre los órganos intraperitoneales.

Cuando se hacen estudios radiográficos de una masa abdominal deben obtenerse placas laterales durante la pielografía endovenosa y los estudios gastrointestinales porque son de gran ayuda en localizar la masa en su relación con el peritoneo, lamentablemente estos estudios no fueron hechos en este caso por lo que es difícil establecer este dato.

Cuando tenemos un ensanchamiento del asa duodenal con desplazamiento anterior del duodeno tenemos buena evidencia de una masa retroperitoneal en la región de la cabeza del páncreas. El ligamento de Treitz está localizado posteriormente, masas intraperitoneales ocasionalmente lo desplazan hacia abajo pero no anteriormente, desplazamiento anterior del ligamento de Treitz o de la parte ascendente o descendente del colon nos indica una masa retroperitoneal.

El colon transverso, el cual está suspendido por el mesenterio dentro del peritoneo es desplazado con frecuencia por la masa intraperitoneal pero ocasionalmente también puede ser desplazada por una masa pancreática grande.

Desplazamiento u obstrucción de los ureteres es más frecuente que se asocie con una masa retroperitoneal pero también puede ser resultado de una gran masa intraperitoneal lo que podría producir el grado de hidronefrosis que tiene este joven. Desplazamiento anterior de un ureter demostrado en una vista lateral en un estudio urográfico es una señal de una masa retroperitoneal.

Podemos eliminar las masas mas frecuentes en niños como son una hidronefrosis y el tumor de Wilms, también podemos eliminar los tumores de la glándula suprarrenal de los cuales el mas frecuente es el neuroblastoma. Otras lesiones retroperitoneales incluyen un Pseudoquiste de páncreas y un tumor primario retroperitoneal que esté libre, tal como un teratoma, un lipoblastoma, un linfoma, un hemangioma, un linfangioma quístico, los cuales podemos todos eliminarlos del posible diagnóstico.

Este problema puede ser enfocado del punto de vista de si la masa fue congénita, neoplásica, traumática o inflamatoria. Uno le gustaria relacionarla a la apendicectomía previa del paciente, pero tenemos el reporte del cirujano que hizo la apendicectomía de que no habia ninguna masa en esa área en el momento de la operación, es además difícil hacer el diagnóstico de una lesión inflamatoria relacionandola con la apendicectomía en un paciente que estaba afebril con un conteo de blancos normal y con una masa que no es dolorosa. No creemos que un hematoma post-operatorio que se haya licuado parcialmene podría ser de ese tamaño sin disminuir notablemente el hematocrito.

Un pseudomixoma peritoneal es un diagnóstico poco probable ya que el apéndice fué reportado como normal al examen microscópico.

Los dolores de cabeza tipo migraña y la presencia de una mancha café au lait:

¿ Fuerón ellos realmente dolores de tipo migraña? o dolores de cabeza por hipertensión secundarias a un feocromocitoma o a un neuroblastoma.

Estudios apropiados que incluyen niveles de ácido Vanil Mandelico, catecolaminas y metanefrinas en la orina hubieran sido de mucha ayuda en este caso. Una mancha café au lait no necesariamente indica que hay una neurofibromatosis, la mayoría de estos pacientes con ese desorden tienen 6 ó mas manchas mayores de 1.5 cm. de diametro y este paciente no tenía otro sintoma de neurofibromatosis.

No puedo decir que la masa se debiera al trauma lígero mencionado. Si hubiera un pseudoquiste traumático del páncreas uno hubiera esperado ver mayores alteraciones en la posición del duodeno o el estomago en la radiografía.

Si la masa no es inflamatoria o traumática, probablemente entonces es neoplásica o congénita.

Una neoplasia en un muchacho de esta edad es posiblemente un linfoma el cual por hemorragias en su interior creció rápidamente de tamaño en unas semanas.

De haber sido hembra el paciente se hubiera podido pensar en un gran quiste del ovario.

Una anomalía congénita quística puede haber sido la causa del dolor abdominal que produjo la apendicectomía, pero no era lo suficientemente tensa para ser descubierta en la exploración limitada del abdomen hecha por el cirujano durante la operación.

Puede haber habido algún sangramiento en la masa como resultado del trauma operatorio.

Voy a mencionar algunas lesiones congénitas en el diagnóstico diferencial: 1ro. un quiste del coleodoco, el cual puede ser eliminado porque uno esperaria encontrar ictericia la cual se presenta en 75 a 90 o/o de los casos y mayores alteraciones en la posición del estomago y duodeno en vista del tamaño del quiste; otras consideraciones son: un quiste del conducto onfalomensentérico, una duplicación del

tracto alimenticio y un quiste linfangiomatoso.

El conducto onfalomensentérico conecta el saco vitelino con el tracto intestinal en la unión del intestino anterior con el posterior durante la vida embrionaria temprana; este conducto normalmente se oblitera de la 5ta. a 7ma. semana de gestación, fallos en que se oblitere totalmente puede resultar en un número de anomalías incluyendo el divertículo de Meckel, la fistula umbilical fecal o un quiste grande conteniendo mucus, el cual puede desarrollarse si el extremo proximal y distal del ducto estan obliterados. Un divertículo de Meckel puede hacerse masivo y quistes mucosos son ocasionalmente bastante grandes, las manifestaciones de estas lesiones incluyen sangramiento intestinal, dolor abdominal y obstrucción intestinal; las duplicaciones alimenticias son estructuras tubulares o esfericas las cuales han desarrollado musculatura lisa en dos paredes y estan rodeadas de una membrana mucosa que usualmente corresponden a la del tracto intestinal adyacente. A veces tenemos mucosa gástrica ectópica presente y entonces el diagnóstico puede ser establecido con un scanning usando perceinatio.

Duplicaciones del aparato alimenticio son encontradas a cualquier nivel desde la boca hasta el ano, varían en tamaño desde pequeñas hasta enormes, la mitad de ellas se encuentran en el intestino delgado y la mayoría son continuas con porciones del aparato alimenticio compartiendo pared muscular y el riego sanguíneo. Los síntomas y hallazgos físicos varían con el tipo y localización de la duplicación, la manifestación más común es una masa abdominal dolorosa, obstrucción intestinal o sangramiento gastrointestinal, la obstrucción con compresión del intestino que se superpone, invaginación o volvulus; dolor abdominal puede resultar de obstrucción intestinal, expansión de duplicación o inflamación en su pared, el sangramiento gastrointestinal es usualmente debido a una ulceración péptica secundaria a la presencia de mucosa gástrica ectópica; duplicaciones usualmente se manifiestan temprano en la vida y mas de la mitad de los casos son diagnosticados antes de los 6 meses de edad y solo 20 o/o se presentan después de los 2 años.

Quistes linfáticos quílolinfáticos mesentéricos o del epipión son causas raras de masas abdominales en lactantes y niños; existe una gran confusión sobre su origen, probablemente se originan de linfáticos secuestrados congénitamente que proliferan y colectan fluidos intestinales. Una teoría mas dinámica del origen es que hay imbalance entre el flujo en los linfáticos aferentes y eferentes que es el responsable de su desarrollo. Los quistes tienen una pared fina y tiene una cubierta endotelial incompleta y por pedazos y si estan en el mesenterio del yeyuno pueden contener linfa con mucha grasa en vez de líquido seroso, 25 o/o de ellos tienen grasa, pueden hacerse muy grandes y pueden contener elementos sólidos linfangiomatosos; distintos a las duplicaciones ellos no tienen musculatura lisa en sus paredes, su distribución es la misma para ambos sexos, la mayoría ocurre antes de los 5 años de edad y se manifiestan por distensión o dolor abdominal. Solo 10 o/o de los pacientes tienen obstrucción intestinal, aproximadamente otro 10 o/o presentan problemas agudos del abdomen que pueden ser mal diagnosticados como apendicitis aguda; quiste linfáticos son difíciles de diagnosticar en base clínica y con frecuencia no son palpados al examinar el abdomen. Radiografías simple del mismo pueden indicar la presencia de una masa sin

gases con una densidad homogénea similar a la del agua; un estudio gastrointestinal con bario demuestra desplazamiento de las porciones adyacentes del intestino, un exámen pielográfico intravenoso puede mostrar desplazamientos, dilatación de los ureteres o un defecto de llenado extrínseco en la cúpula de la vejiga, los quistes son con frecuencia móviles, el patrón de la mucosa en el intestino que la cubre es normal ya que el desplazamiento es extra luminal.

No hay suficiente información disponible en el caso para hacer un diagnóstico específico de certeza pero voy a decir que es un quiste conteniendo elementos linfangiomatosos y hemorrágicos como la mejor de las posibilidades ya que creo solo una hemorragia podría hacer crecer esta masa a sus niveles preoperatorios en 4 semanas.

Diagnóstico del Dr. Rodríguez Grullón.

1.— Quiste de elementos linfangiomatosos con hemorragia reciente.

2.— Linfoma con hemorragia post-traumática.

REPORTE ANATOMOPATOLOGICO

Dr. Michel Kourie

Profesor de Patología, Escuela de Medicina, Universidad Pedro Henriquez Ureña (UNPHU).
Patologo del Hospital Dr. Salvador B. Gautier.

Recibimos una masa tensa fluctuante, quística, 12 cm. de diametro con una superficie lisa de color rojo, la sección reveló paredes lisas, compuestas de muchos lóbulos separados por septos finos, contenía un líquido sanguinolento y coágulos adheridos a las paredes organizados (Fig. No. 5).

Examen microscopico reveló que la pared estaba compuesta de un tejido denso fibroso con grupos de canales vasculares de paredes gruesas vacios, algunos en continuidad frecuente con el músculo de la capa media, trombosis luminal y evidente ruptura y hemorragia organizada con depósito de hemosiderina. (Fig. No.6).

Varios ganglios linfaticos estaban en la masa y tenían una dilatación de sus senos marcada, estos hallazgos hicieron el diagnóstico de un linfangioma quístico retroperitoneal con alteraciones extensas por la hemorragia, pudimos apreciar también el apéndice que se había extraído 6 semanas antes y no encontramos evidencias alguna de apendicitis aguda o linfangioma.

Es probable que el dolor en este muchacho, inicialmente en el cuadrante inferior derecho del abdomen resultara de sangramiento dentro de la lesión; la exploración hecha en la apendicectomía por el tamaño pequeño de la masa a ese tiempo no fué localizada.

El trauma durante la operación y posiblemente también el golpe en el abdomen durante la lucha con el compañero podían haber agravado el sangramiento y producir crecimiento rápido de la masa y simular el cuadro clínico de un tumor maligno. Durante la niñez los linfangiomas quísticos son relativamente comunes originándose predominantemente en el cuello y la axila, las formas abdominales las cuales incluyen quistes mesentericos y del epiplón constituyen menos del 5 o/o de esos linfangiomas a esa edad y son de las causas mas raras de tumores abdominales en niños,

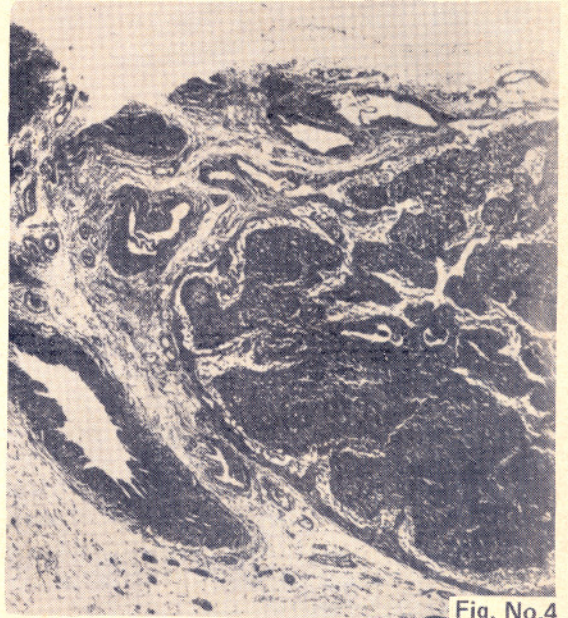


Fig. No.4

Nódulo linfático con múltiples canales linfáticos adyacentes de paredes gruesas (x26).

una localización retroperitoneal para un linfangioma quístico es rara, en una serie de 189 casos de adhesión recientemente revisados por Galifer y colaboradores, solo 5 o/o de ellos ocurrieron en el retroperitoneo comparado con 69 o/o en el mesenterio. Quistes linfangiomatosos retroperitoneales causan síntomas en la edad antes de los 2 años en 90 o/o de los casos, son mayormente del lado derecho y ocurren por igual en ambos sexos, pueden exhibir un crecimiento errático súbito o una regresión espontánea y con frecuencia no son diagnosticados pre-operativamente; ellos pueden pro-



Fig. No.5

Porción de un vaso linfático grande roto mostrando hemorragias recientes y viejas ya organizada (x36). Nótese las fibras de músculos lisos y regulares dentro de la pared señalada por flechas.

ducir un cuadro agudo simulando una apendicitis como ocurrió en 12 o/o de los casos revisador por Galifer y colaboradores, también simular una hernia inguinal indirecta o causar una oclusión del ureter. En un paciente adulto un linfangioma quístico se presentó como un pseudoquistes de páncreas.

El linfangioma quístico se piensa que se origina de una secuestación localizada de un tejido linfático primitivo el cual crece por acumulación de líquido, la formación de canales colaterales o hemorragia. La mayoría de las lesiones son unicentricas aunque el 10 o/o de los pacientes en las series revisadas por Galifer tenía asociada una displasia linfática regional, el tumor en este caso fué circunscrito y los márgenes resecaados no estaban afectados.

Un estudiante. ¿Hay algún precedente en la literatura por un crecimiento tan rápido después de la operación en una lesión de este tipo?

Dr. Kourie: En dos casos linfangiomas retroperitoneales fueron encontrados en una reexploración abdominal varios meses después de haber extirpado un apéndice normal.

Un estudiante: ¿A pesar de los procedimientos diagnósticos no invasivos todavía no podemos estar seguro de la

localización exacta de algunas masas abdominales, hace 50 años Brown declaró que si uno obtiene radiografías laterales durante una serie gastrointestinal con bario, una pielografía endovenosa o un enema de bario, uno puede determinar con exactitud la localización de una masa como retroperitoneal o intraperitoneal y unas cuantas placas de rayos X son muchos menos caras que las nuevas pruebas.

Dr. Kourie: El tamaño y posición de la masa al examen radiológico en este caso eran mas sugestivas de una localización intraperitoneal. La masa era sin embargo retroperitoneal, el colon ascendente estaba encima de ella y nosotros la expusimos resecaando el colon ascendente y su mesenterio medialmente.

Grandes masas retroperitoneales pueden afectar órganos intraperitoneales, si el desplazamiento anterior del colon ascendente hubiera sido visto en una radiografía lateral del abdomen, el origen de la masa hubiera sido evidente; yo he revisado 200 casos de tumores de Wilms y he encontrado que una 3ra. parte de ellos se presentan clínicamente como masa intraperitoneales anteriores.

Diagnóstico anatomopatológico: Linfangioma Quístico Retroperitoneal.

VOLANTE DE INSCRIPCION

ACTA MEDICA DOMINICANA

José Contreras No.8, Santo Domingo, R. D.

Inscripción por un año RD\$10.00.

Nombre: _____

Dirección: _____

Acta Médica Dominicana se publica seis (6) veces al año.
Envíe este volante acompañado de un cheque por \$10.00.
No envíe dinero en efectivo por correo.

CAMBIO DE DIRECCION

ACTA MEDICA DOMINICANA

José Contreras No.8, Santo Domingo, R. D.

Nombre: _____

No. de inscripción: _____

Nueva Dirección: _____

Inscripción por un año \$10.00.