

Mesotelioma multiquístico peritoneal benigno: reporte de un caso pediátrico

Luis Alberto Ruiz-Elizondo, Pilar Dies-Suárez, Bertha Lilia Romero-Baizabal, María Teresa Valadez-Reyes, Marco Antonio Sarmiento-Abril, Mariana Sánchez Curiel-Loyo

RESUMEN

El mesotelioma quístico es una neoplasia benigna rara que se deriva del mesotelio peritoneal. Representa una forma intermedia entre el tumor adenomatoide benigno y el mesotelioma peritoneal maligno. Comúnmente se observa en mujeres jóvenes; la incidencia en la población pediátrica es muy rara y por lo tanto la información disponible muy escasa. Esta afección tiene generalmente un curso biológico benigno sin transformación maligna, pero algunos autores lo consideran una neoplasia mesotelial debido a la alta recurrencia posterior al tratamiento.

Palabras clave: mesotelioma quístico benigno, pediatría.

ABSTRACT

Cystic mesothelioma is a rare benign neoplasia derived from the peritoneal mesothelium. It represents an intermediate form between a benign adenomatoid tumor and malignant peritoneal mesothelioma. It is commonly observed in young women; its incidence in the pediatric population is extremely rare and therefore the information available is very scarce. This condition usually follows a benign biological course without malignant transformation, but some authors consider it a mesothelial neoplasia due to its high post-treatment recurrence.

Key words: benign cystic mesothelioma, pediatrics.

INTRODUCCIÓN

El mesotelioma multiquístico es una neoplasia rara que incluye al peritoneo o al espacio extraperitoneal, epiplón, vísceras abdominales o pélvicas. Se deriva de las células del revestimiento de la pleura o peritoneo. Podría representar una proliferación mesotelial no neoplásica mas que una neoplasia verdadera.^{1,2}

La nomenclatura para esta afección es confusa y tiene muchos sinónimos como quiste de inclusión peritoneal multilocular o mesotelioma quístico.³

Es una patología rara siendo más frecuente en mujeres en una proporción de 5:1 y con una edad de aparición entre 1 y 70 años; existe un pico de frecuencia en la tercera dé-

cada de la vida.⁴ Los mesoteliomas son tumores que rara vez se presentan en los niños por lo que la información disponible en este grupo es muy escasa.

La primera descripción de esta enfermedad fue realizada por Henke en 1899, la describió con un “tumor multiquístico parecido al linfangioma”; en 1979 Mennemeyer y Smith demostraron su ultraestructura mesotelial y lo denominaron mesotelioma multiquístico peritoneal. En 1980 Moore propuso la designación “mesotelioma quístico benigno”.^{4,5}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 15 años de edad que acudió al Hospital Infantil de México Federico Gómez por aumento del volumen abdominal referido por la madre como de tipo crónico con datos de insuficiencia respiratoria.

DISCUSIÓN

El mesotelioma quístico es una neoplasia benigna rara que se deriva del mesotelio peritoneal. Esta entidad clínica es un tumor de grado intermedio entre el tumor adenoma-

Departamento de Radiología e Imagen del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Dr. Márquez No. 162, Col. Doctores, 06720, México, D.F.

Correspondencia: Luis Alberto Ruiz Elizondo. Correo electrónico: lare-doc@hotmail.com

Recibido: 25 febrero 2013
Aceptado: 27 mayo 2013

toideo benigno del peritoneo y el mesotelioma peritoneal maligno relacionando con exposición al asbesto.^{1,6}

Los tumores peritoneales primarios son definidos como tumores primarios con manifestación en peritoneo en ausencia de un sitio de origen visceral.⁷ Son raros entre la población pediátrica.

La cavidad peritoneal está cubierta con una membrana serosa compuesta por tejido conectivo revestido con células epiteliales. Esta cavidad está dividida en varios espacios por ligamentos que son pliegues de peritoneo. Los pliegues especializados de peritoneo incluyen al mesenterio, que conecta intestino delgado y colon a la pared abdominal posterior, y al epiplón que se origina a lo largo del estómago. El mesenterio está compuesto por una doble capa de membrana serosa.⁸

Las lesiones quísticas peritoneales de origen mesotelial pueden presentarse bajo distintos patrones en relación con la extensión del proceso, pudiendo ser una masa multiquística solitaria, en forma de múltiples lesiones quísticas confinadas a un área localizada del peritoneo y como múltiples lesiones diseminadas por todo el peritoneo.⁴

Pueden ser clasificados según su histogénesis en tumores mesoteliales, tumores epiteliales, tumores del músculo liso y tumores de origen incierto.⁷

Los tumores mesoteliales son mesotelioma peritoneal maligno, mesotelioma papilar bien diferenciado, mesotelioma multiquístico y tumor adenomatoideo.

Los tumores epiteliales se dividen en carcinoma seroso peritoneal primario y tumor limítrofe seroso peritoneal primario. El tumor del músculo liso en leiomiomatosis peritoneal diseminado. Los tumores de origen incierto o inespecífico como el tumor desmoplásico de células redondas pequeñas y el tumor fibroso solitario.⁷

Los signos y síntomas clásicos son: dolor abdominal, distensión con una masa abdominal o pélvica; esta entidad se manifiesta con menos frecuencia como un hallazgo incidental.^{1,3,5}

Los datos radiológicos del mesotelioma multiquístico incluyen: lesión multiloculada de contenido de predominio líquido con septos en el interior. El ultrasonido demuestran los quistes anecoicos multiseptados y provee

una adecuada evaluación; sin embargo, la tomografía computada ha sido históricamente el método diagnóstico más comúnmente utilizado antes de la intervención quirúrgica; proporciona información sobre la localización y extensión del tumor, muestra una masa bien definida con niveles de atenuación bajos con septos no calcificados. La resonancia magnética, mediante la diferenciación tisular, da información complementaria que permite la evaluación de la relación tanto con el intestino como con otros órganos viscerales; el comportamiento del contenido de la masa muestra en T1 baja intensidad de señal e intermedia a alta en T2^{1,3,9} (imágenes 1-4).



Imagen 1. Tomografía con medio de contraste intravenoso, corte axial. Se observa aumento de volumen del abdomen por imagen hipodensa con rango de atenuación de líquido; condiciona efecto de masa de las estructuras adyacentes con indentación de hígado y bazo.



Imagen 2. Imagen que ocupa prácticamente la totalidad del abdomen, desplaza ambos riñones en sentido posterior y condiciona colapso de las asas intestinales.



Imagen 3. Tomografía computada con medio de contraste intravenoso, corte coronal. Se observa perímetro abdominal incrementado con desplazamiento del diafragma y colapso de las asas intestinales.

El principal diagnóstico diferencial se plantea con el linfangioma quístico peritoneal; se diferencia del mesotelioma quístico por presentar nódulos linfoides y músculo liso en su pared, y porque las células de revestimiento expresan factor VIII.^{4,10,11} Los linfangiomas son tumores benignos de baja incidencia que ocurren principalmente en niños. Las localizaciones más comunes son cabeza, cuello y axila; esporádicamente ocurre en órganos parenquimatosos como tejido óseo, hígado o bazo. Se produce por una alteración congénita durante el desarrollo de los vasos linfáticos que lleva a la formación de una masa quística de crecimiento lento.¹² Los quistes mesentéricos son considerados dentro de los diagnósticos diferenciales de importancia aunque representan una causa rara de masa abdominal benigna en niños. Están compuestos por dilataciones multiloculares en la superficie serosa, de consistencia linfangiomatosa.¹³ Constituye una proliferación benigna ectópica linfática que tiene comunicación con el tejido linfático normal. También se plantea como etología una probable obstruc-

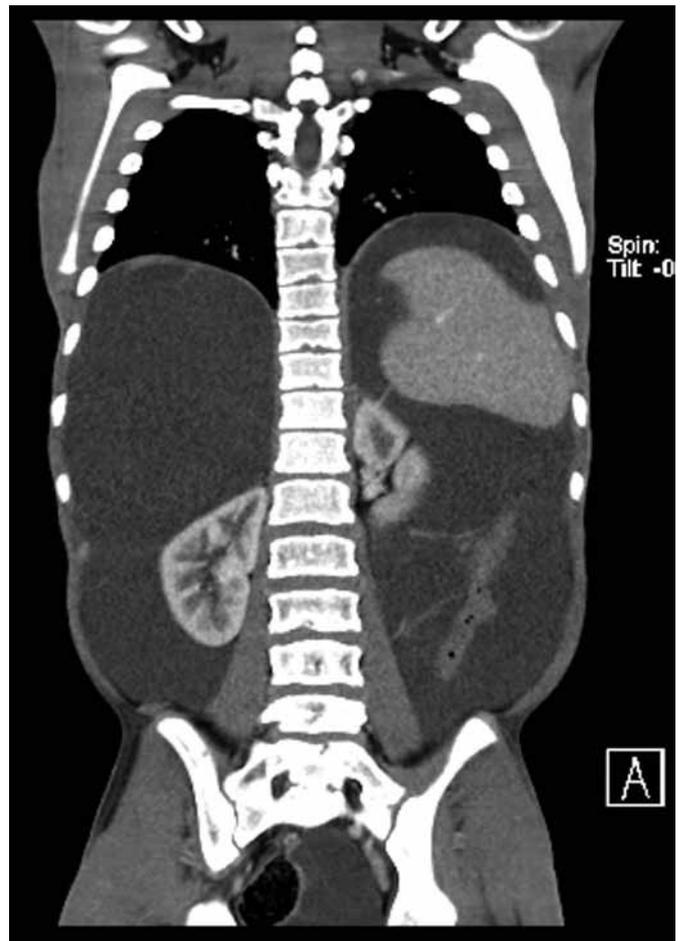


Imagen 4. Corte coronal en el que se identifica imagen de aspecto quístico con efecto de masa e impresión sobre el bazo; está delimitada por los músculos psoas.

ción linfática, traumatismos, neoplasias y degeneración linfática. Puede aparecer en cualquier parte del mesenterio gastrointestinal; su presentación más común es en el mesenterio ileal.¹⁴

El diagnóstico diferencial de los tumores peritoneales primarios incluye neoplasias secundarias y enfermedades no neoplásicas, neoplasias metastásicas como la carcinomatosis, seudomixoma peritoneal y linfomatosis, lesiones de origen infeccioso o posinfecciosas como tuberculosis peritoneal, histoplasmosis diseminada y seudotumor inflamatorio. Lesiones de otro origen: endometriosis, gliomatosis peritoneal, metaplasia ósea, metaplasia cartilaginosa, melanosis y esplenosis, linfangioma, cistoadenoma ovárico o cistoadenocarcinoma.⁷

El diagnóstico definitivo del mesotelioma multiquistico requiere evaluación histológica. El origen mesotelial

de las lesiones se confirma por inmunohistoquímica y por microscopía electrónica. Las células que tapizan los quistes muestran intensa expresión citoplasmática para calretinina y queratinas, positividad más débil o focal para vimentina y EMA, negatividad para CEA, factor VIII y *Ulex europaeus*. El estudio ultraestructural muestra microvellosidades largas y delgadas, lamina basal continua, desmosomas laterales y filamentos intermedios.^{4,10} El principal diagnóstico diferencial se plantea con el linfangioma quístico peritoneal, el cual se diferencia del mesotelioma quístico por presentar nódulos linfoides y músculo liso en su pared y porque las células de revestimiento expresan factor VIII.^{4,10,11}

Este tipo de patología no responde a la quimio- o radioterapia y el tratamiento de elección es mediante excisión quirúrgica total.^{1,4} La tasa de recidivas tras el tratamiento se ha estimado en 50%, en períodos que varían de meses a años.⁴

CONCLUSIÓN

El mesotelioma multiquístico peritoneal benigno es una afección rara en la población general y más aún en el grupo pediátrico. Es trascendental su evaluación mediante los distintos métodos de diagnóstico por imagen, en especial la tomografía computada que permite valorar extensión y órganos involucrados en el proceso, así como identificar los distintos diagnósticos diferenciales relacionados.

Referencias

1. Wendy L, Theodore A, William G, Howard L. Best Cases From the AFIP, Multicystic Mesothelioma. *Afip Archives*. *RadioGraphics* 2004;24:247-250.
2. Katsube Y, Mukai K, Silverberg S. Cystic mesothelioma of the peritoneum: a report of five cases and a review of the literature. *Cancer* 1982;50:1615-1622.
3. O'Neil JD, Ros PR, Storm BL, Buck JL, Wilkinson EJ. Cystic mesothelioma of the peritoneum. *Radiology* 1989;170:333-337.
4. López Varela M, Escalona Zapata J, López de la Riva M, Bellqui González J, Castro Savoie C, Pingarrón Santofimia C. Mesotelioma multiquístico peritoneal benigno. *Rev Esp Patol* 2004;37(3):309-314.
5. Dueñas García O, Kerckoff Villanueva H, Rico Olvera H, Lirsa Plascencia J. Mesotelioma quístico peritoneal benigno como diagnóstico diferencial de tumor dependiente del ovario. Comunicación de un caso y revisión bibliográfica. *Ginecol Obstet Mex* 2007;75:111-4.
6. Weiss SW, Tavassoli FA. Multicystic mesothelioma: an analysis of pathologic findings and biologic behavior in 37 cases. *Am J Surg Pathol* 1988;12:737-746.
7. Levy A, Arnáiz J, Shaw J, Sobin L. From the Archives of the AFIP. Primary Peritoneal Tumors: Imaging Features with Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2008;28:583-607.
8. Ruess L, Frazier A, Sivit C. CT of the Mesentery, Omentum, and Peritoneum in Children. *RadioGraphics* 1995;15:89-104.
9. Pickhardt P, Bhalla S. Primary Neoplasm of Peritoneal and Subperitoneal Origin: CT Findings. *RadioGraphics* 2005;25:983-995.
10. Alvarez-Fernandez E, Rábano A y cols. Multicystic peritoneal mesothelioma: a case report. *Histopathology* 1989;14:199-208.
11. Baddoura FK, Varma VA. Cytologic findings in multicystic peritoneal mesothelioma. *Acta Cytol* 1990;34:524-8.
12. Torrealba A. Linfangioma abdominal, caso clínico. *Revista Chilena de Pediatría* 2012;83(1):68-72.
13. Anaya Dominguez M. Quiste mesentérico como causa de abdomen agudo, presentación de un caso. *Gac Med Bol* 2011;34(2):94-95.
14. Morales Mesa E. Quiste mesentérico en el recién nacido. *Rev Cubana Pediatr* [online]. 2009;81(3). Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v81n3/ped10309.pdf>