



P-404 - QUISTE RETROPERITONEAL DE GRAN TAMAÑO TRAS 15 AÑOS DE INTERVENCIÓN POR ENTEROCOLITIS ASOCIADA A ENFERMEDAD DE HIRSPRUNG

García Raña, Alba; Ascondo Larrucea, Asier; Artigues Puyadena, Lara; Husein Alonso, Fátima; Blanco Partearroyo, Lorena; Cambor Menéndez, Sara; Pérez San José, Carlos; Losada Docampo, Iria

Hospital de Basurto-Osakidetza, Bilbao.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Hirschsprung aparece en 1 de cada 5.000 nacidos, siendo un defecto del desarrollo de la cresta neural que provoca la ausencia de plexos nerviosos a lo largo de un trayecto del colon. Abarca habitualmente colon descendente y sigma, aunque puede incluir de forma más excepcional toda la longitud del colon. Dentro de las complicaciones agudas de esta enfermedad se encuentran la obstrucción mecánica, el válvulo de colon y, la más severa de ellas, la enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung (EAEH). En la gran mayoría de los casos, dichas complicaciones derivan en la realización de una cirugía urgente de gran agresividad en el paciente pediátrico.

Caso clínico: Varón de 19 años con antecedentes de enfermedad de Hirschsprung y EAEH realizándose durante el periodo neonatal una resección de colon descendente urgente y colostomía terminal. Posteriormente a los 2 años de edad reconstrucción del tránsito mediante descenso abdominoperineal endorrectal y a los 4 años laparotomía y drenaje de absceso pélvico con sospecha de origen apendicular. Acude a urgencias por dolor abdominal de 1 semana de evolución, previamente asintomático. A la exploración se palpa sensación de ocupación en hemiabdomen izquierdo y se objetiva en la prueba de imagen una masa quística retroperitoneal izquierda de gran tamaño que impronta sobre el psoas, no visualizada en ecografías previas. Se decide ingreso para estudio y drenaje ecoguiado. Se obtiene un contenido quístico mucoide no sobreinfectado negativo para células malignas y se realiza una colonoscopia que visualiza la anastomosis coloanal con ciego a 30 cm y mucosa a lo largo de la exploración normal. Tras controles se retira drenaje y se decide programar para realización de una laparoscopia exploradora. En la intervención se observa el quiste izquierdo, íntimamente adherido a peritoneo parietal y asas de delgado, pudiendo realizarse quistectomía por la vía de abordaje inicial previo drenaje y aspiración de material remanente. El posoperatorio cursa sin incidencias. La anatomía patológica informa de quiste mucinoso en contacto con fragmento intestinal, sin otras alteraciones destacables ni evidencia de malignidad.



Discusión: Los quistes mucinosos o cistoadenomas mucinosos son tumores de pared fina con un revestimiento epitelial cilíndrico que produce mucina. Sus localizaciones más frecuentes son ovarios, páncreas y apéndice cecal. Por otro lado, los quistes mucinosos en niños son habitualmente debidos a la duplicación intestinal de tipo quístico, una malformación congénita que suele darse en intestino delgado. Nuestro paciente es un varón con varias intervenciones en la infancia con confección de una nueva arquitectura intestinal. Destaca que a los 15 años de la última intervención el paciente debute con un cuadro de dolor abdominal y sea diagnosticado de una masa quística confirmando posteriormente su dependencia de un asa intestinal. Además, la ausencia de acceso a los protocolos quirúrgicos e informes anatomo-patológicos previos dificulta asegurar el tiempo de evolución y origen de la lesión. Siempre es importante, ante un desconocimiento de la etiología, descartar malignidad previa a la toma de decisiones, pues en el caso las neoplasias mucinosas la rotura intraoperatoria empeora el pronóstico.