

Tumoración ovárica gigante de crecimiento retroperitoneal

M.J. Cancelo, C. Sabater*, C. Fernández-Dongil, A. Martínez-Ramiro, M. Martínez-Jareño y J.I. Álvarez de los Heros

Servicios de Ginecología y Obstetricia, y * Cirugía. Hospital General de Guadalajara. Universidad de Alcalá de Henares. España.

SUMMARY

A clinical case of a giant abdominal tumour in a 14 year old girl is presented. It had an asymptomatic evolution and was, in fact, an ovarian serous cystadenoma growing retroperitoneally. It is suggested that the cause of this anatomical anomaly was the childhood surgical history of correction of Hirschsprungs disease.

INTRODUCCIÓN

La frecuencia de aparición de tumores ováricos en la infancia-adolescencia varía en función de las series presentadas. De ellos, los malignos son de rara presentación (1% de todos los cánceres). La mayoría de los tumores benignos encontrados en este grupo de población corresponden a quistes funcionales, teratomas quísticos y cistoadenomas serosos o mucosos. La clínica, si existe, es inespecífica. Se suelen diagnosticar cuando alcanzan tamaños superiores a los 10 cm y modifican la morfología abdominal o bien si aparecen complicaciones como la torsión o rotura.

En las niñas, la localización ovárica es más abdominal que pelviana, por lo que los síntomas tienen una localización mas alta, pudiendo confundirse con problemas intestinales. El diagnóstico habitualmente es ecográfico, que evidencia la tumoración y las características de ésta.

Presentamos el caso de una muchacha con una tumoración ovárica gigante, asintomática y que resultó tener un crecimiento retroperitoneal.

CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años que consulta al servicio de urgencias refiriendo desde hace dos días dolor en vacío izquierdo al realizar movimientos como la incorporación, al toser o con la respiración profunda, acompañado de estreñimiento y fiebre de hasta 38 °C.

Como antecedentes personales de interés refiere una intervención para corregir una enfermedad de Hirschprung a los 6 meses de vida, realizada junto con una apendicectomía, sin aportar informes. Tuvo la menarquía 2 años antes, presentando reglas regulares y utiliza método de barrera como anticoncepción, de manera ocasional.

Peso de 46 kg, talla de 152 cm. En la exploración aparece un abdomen distendido, con aumento del perímetro en el hemiabdomen izquierdo y ausencia de ruidos intestinales. Los genitales externos, la vagina y el cérvix son normales, palpándose una tumoración de consistencia firme, que ocupa la pelvis menor y alcanza la parrilla costal, no pudiendo delimitarse el útero y los anejos.

En la ecografía, el útero presenta un tamaño y una estructura normal. Se identifica una masa homogénea posiblemente dependiente del anejo izquierdo que ocupa prácticamente el abdomen. El ovario derecho no se visualiza.

La TC presenta una tumoración de 30 cm de longitud craneocaudal por 20 cm de diámetro transversal, hipodensa, con rechazo visceral e hidronefrosis izquierda.

La analítica fue normal, salvo por la presencia de leucocitosis (14.000/l), con desviación izquierda.

Se practica una laparotomía suprainfraumbilical sobre la cicatriz anterior, durante la cual se realiza una sección accidental de dos asas de intestino delgado y de una estructura compatible con colon izquierdo debido a las firmes adherencias existentes. Se identifica



Fig. 1. Imagen macroscópica de la tumoración .

una gran masa de localización retroperitoneal, no pudiendo identificarse en ese momento su origen. Tras la apertura del espacio retroperitoneal y previa identificación del uréter izquierdo, que se encuentra dilatado, se realiza una disección de la masa hasta su polo caudal que hace cuerpo con el fondo-cuerno uterino izquierdo. Se extirpa la masa, cuyo peso fue 4.800 g, junto con la trompa izquierda, que se encuentra elongada y adherida a la misma (figs. 1 y 2).

El ovario derecho, localizado en la pelvis menor, se encuentra aumentado de tamaño. Se realizó una decapsulación y extirpación de una formación quística de 10 cm contenida en el.

Las lesiones intestinales se repararon mediante anastomosis terminoterminal.

La anatomía patológica informa de cistoadenoma papilar seroso de ovario izquierdo. Similar diagnóstico tuvo la tumoración del ovario derecho.

El postoperatorio cursó dentro de la normalidad, estando la paciente un año después asintomática, con reglas regulares aunque persiste cierta dilatación del sistema calicial izquierdo.

DISCUSIÓN

El megacolon congénito, o enfermedad de Hirschsprung, es la ausencia congénita de innervación parasimpática en la zona distal del intestino¹. En su forma clásica, afecta al recto y sigmoides. Ocurre en uno de cada 4.000 nacidos vivos, siendo hasta nueve veces más frecuente en varones que en hembras². Puede asociarse a otras malformaciones, como megavejiga y megauréter, hidrocefalia, ano imperforado y poliposis del colon, y con anomalías cromosómicas como el síndrome de Down. Alrededor del 2% de los pacien-

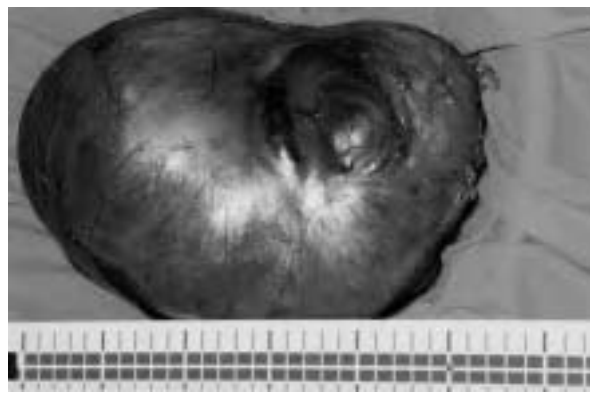


Fig. 2. Imagen macroscópica de la tumoración .

tes con enfermedad de Hirschsprung tienen síndrome de Down asociado.

Aunque existen factores genéticos^{3,4}, la etiología no está perfectamente aclarada, señalándose la posibilidad de que factores ambientales determinen el fallo en la migración del neuroblasto, ocasionando una falta del desarrollo de los plexos submucosos de Meissner y mioentérico de Auerbach en una región concreta del intestino⁵. En alrededor del 5% de los pacientes se observan anomalías neurológicas serias, por lo que se apunta que esta enfermedad sea parte de un desarrollo anormal más generalizado de la cresta neural⁶.

La localización y extensión de la afección son variables, pero casi siempre se encuentran implicados el esfínter interno del ano y la totalidad del recto.

La clínica suele ser precoz, apareciendo un retraso en la eliminación del meconio o en una falta de eliminación del mismo, lo que conduce a un cuadro oclusivo. El tacto rectal pone de manifiesto la ausencia de material en la ampolla rectal.

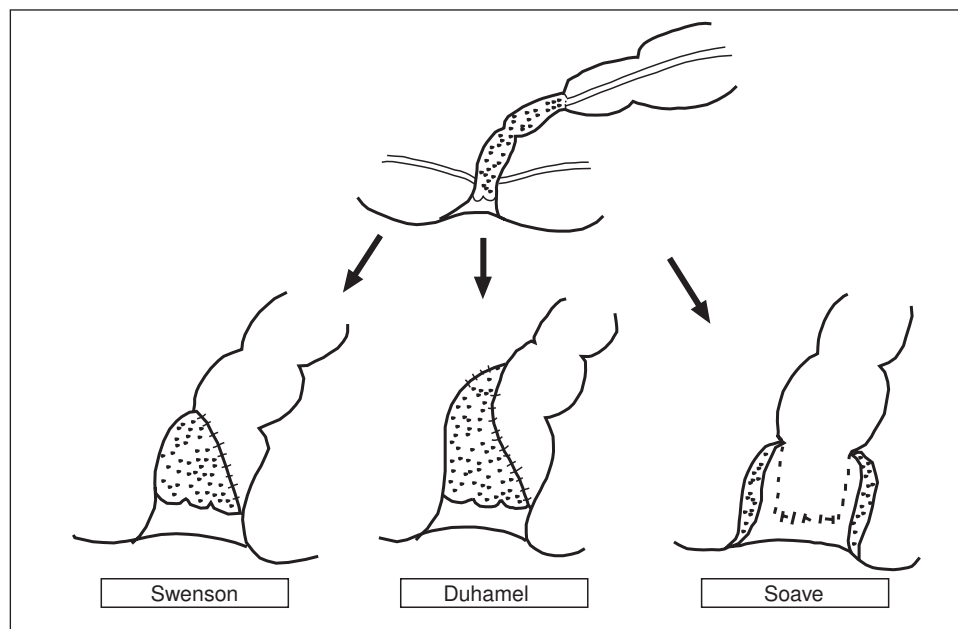
La evolución del cuadro clínico varía en función de la extensión de la lesión.

El examen radiológico revela la distensión del colon con un recto vacío y estenótico. El enema opaco revela las tres zonas características: zona dilatada, zona de transición, con bordes espiculados o dentados, y zona estenótica, que llega hasta el final del recto.

Los estudios de motilidad intestinal pueden resultar útiles en casos dudosos, aunque el diagnóstico de certeza se establece con la biopsia, donde se confirma la ausencia de células ganglionares.

El tratamiento de elección es la cirugía⁷. Para ello, han sido propuestas múltiples técnicas, aunque tres son las más frecuentemente utilizadas: Swenson, Duhamel y Soave (fig. 3).

Fig. 3. Esquema de las técnicas quirúrgicas más utilizadas en la corrección de la enfermedad de Hirschsprung. Tomado de Sleisenger-Fordtram. *Gastrointestinal disease*. (3.ª ed.). Filadelfia: Saunders C., 1983.



La intervención de Swenson⁸ consiste en la resección por vía abdominal de la zona aganglionar⁹, no dejando más que un collarite de recto. La anastomosis entre esta porción y el colon descendido se realiza por encima del esfínter interno utilizando la vía transanal.

En la intervención de Duhamel¹⁰, el recto se deja en su lugar, bajando el colon sano por vía retrorectal y anastomosado a la cara posterior del recto aganglionar. La intervención se completa por una resección del tabique entre el recto y el colon. Esta intervención es realizada a menudo en el Hirschsprung total.

Por último, la intervención de Soave¹¹ consiste en bajar el colon sano hasta el canal anal a través del recto dejado en su lugar, pero al que se ha disecado y resecado la mucosa. Los resultados publicados, no presentan diferencias entre las técnicas en cuanto al buen control de la enfermedad¹².

Se han descrito complicaciones como la dehiscencia de suturas, fístulas, abscesos perianastomóticos y alteraciones de la motilidad intestinal¹³. La estenosis de la anastomosis es más frecuente en la intervención de Soave y rara en la de Swenson. También se han comunicado alteraciones en la función vesical tras la cirugía por lesión en la inervación del detrusor¹⁴.

Desconocemos el tipo de cirugía que fue practicada a la paciente cuyo caso presentamos, pero parece razonable pensar que el ovario izquierdo podría haber

accedido al espacio retroperitoneal por alguna zona de solución de continuidad en el peritoneo pre o pararectal, lo que justificaría la anomalía anatómica expuesta en nuestro caso clínico.

También queremos llamar la atención respecto a la falta de síntomas, a pesar del gran tamaño de la tumoración, que ni siquiera fue notado por la paciente o su familia, pese a modificar la morfología del abdomen en esta delgada muchacha.

Aunque no hemos encontrado en la bibliografía consultada ninguna referencia respecto a la posibilidad de que un anejo pueda quedar localizado en el espacio retroperitoneal, como consecuencia de una cirugía en la zona pararectal, consideramos que la presencia de este antecedente puede hacer pensar en esta eventualidad.

RESUMEN

Se expone el caso clínico de una muchacha de 14 años que presenta una tumoración abdominal gigante, de evolución asintomática, que resultó ser un cistoadenoma seroso de ovario pero de crecimiento retroperitoneal.

Se plantea como causa de esta anomalía anatómica el antecedente quirúrgico en la infancia de la corrección de una enfermedad de Hirschsprung.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martucciello G, Ceccherini I, Lerone M, Jasonni V. Pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1017-1025.
2. Cram RW. Hirschsprung's disease: a long term follow-up of 65 cases. *Can J Surg* 1982; 25: 435-437.
3. Wakamatsu N, Yamada Y, Yamada K, Ono T, Nomura N, Taniguchi H et al. Mutations in SIP1, encoding Smad interacting protein-1, cause a form of Hirschsprung disease. *Nat Genet* 2001; 27: 369-370.
4. Parisi MA, Kapur RP. Genetics of Hirschsprung disease. *Curr Opin Pediatr* 2000; 12: 610-617.
5. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbins's patologia estructural y funcional (5.^a ed.). Nueva York: Interamericana/McGraw-Hill, 1995; 871-872.
6. Cheng W, Au DK, Knowles CH, Anand P, Tam PK. Hirschsprung's disease: a more generalised neuropathy? *J Pediatr Surg* 2001; 36: 296-300.
7. Coran AG, Teitelbaum DH. Recent advances in the management of Hirschsprung's disease. *Am J Surg* 2000; 180: 382-387.
8. Swenson O. A new surgical treatment for Hirschsprung's disease. *Surgery* 1950; 28: 37.
9. Schulten D, Holschneider AM, Meier-Ruge W. Proximal segment histology of resected bowel in Hirschsprung's disease predicts postoperative bowel function. *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10: 378-381.
10. Duhamel B. Une nouvelle opération pour le mégacolon congénital: l'abaissement retró-rectal et trans anal du colon et son application possible au traitement de quelques autres malformations. *Presse Med* 1960; 64: 2249-2250.
11. Soave F. Megacolon congenital. Abaissement extra-muqueux endorectal du colon. *Ann Chir Infant* 1977; 18: 183-207.
12. Agarwala S, Bhatnagar V, Mitra DK. Long-term follow-up of Hirschsprung's disease: review of early and late complications. *Indian Pediatr* 1996; 33: 382-386.
13. Di Lorenzo C, Solzi GF, Flores AF, Schwankovsky L, Hyman PE. Colonic motility after surgery for Hirschsprung's disease. *Am J Gastroenterol* 2000; 95: 1759-1764.
14. Boemers TM, Bax NM, van Gool JD. The effect of rectosigmoidectomy and Duhamel-type pull-through procedure on lower urinary tract function in children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 453-456.