

Figura 2 – Imagen intraoperatoria en donde se aprecia en la imagen superior la vesícula hipoplásica (A), sin evidenciar lecho vesicular como correspondería en una vesícula escleroatrófica. En la imagen inferior se muestra tras la disección la comunicación entre la vesícula (A) y la vía biliar principal (B), con cístico y cística presentes.

congénitas de la vía biliar, suele diagnosticarse en niños o adultos jóvenes aunque en algunos casos puede formar parte de un descubrimiento accidental posterior.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no haber recibido financiación alguna y no tener ningún conflicto de intereses en relación con este trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Domínguez-Comesaña E. Dilataciones congénitas de la vía biliar. *Cir Esp.* 2010;88:285–91.
2. Uribarrea Amezaga R, Raventós N, Fuentes J, Elías J, Tejedo V, Uribarrena Echebarría R. Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco. Presentación de 10 nuevos casos. *Rev Esp Enferm Dig.* 2008;100:71–5.
3. Sato K, Iwasaki M, Yukawa M, Sato S. Congenital agenesis of the gallbladder, hypoplastic gallbladder, gallbladder atresia. *Ryoikibetsu Shokogun Shirizu.* 1996;9:356–9 [Article in Japanese].
4. Greenholz SK, Krishnadasan B, Marr C, Cannon R. Biliary obstruction in infants with cystic fibrosis requiring Kasai portoenterostomy. *J Pediatr Surg.* 1997;32:175–9. discussion 179–80.
5. Turkvatan A, Erden A, Celik M, Oler T. Ectopic hypoplastic and multiseptate gallbladder with coexisting choledochal cyst: Evaluation with sonography and magnetic resonance cholangiopancreatography. *J Clin Ultrasound.* 2006;34:88–91.
6. Jena PK, Hardie RA, Hobsley M. Multiseptate hypoplastic gallbladder. *Br J Surg.* 1977;64:192–3.
7. Saimura M, Ichimiya H, Naritomi G, Ogawa Y, Chijiwa K, Yamaguchi K, et al. Tanaka M. Multiseptate gallbladder: Biliary manometry and scintigraphy. *J Gastroenterol.* 1996;31:133–6.

Ramón Gómez Contreras^a, Javier Ismael Roldán Villavicencio^b, Cristóbal Zaragoza Fernández^a y José Francisco Noguera Aguilar^{a*}

^aHospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^bHospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drjfnoguera@hotmail.com (J.F. Noguera Aguilar).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.02.004>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario. Tumoración infrecuente en mujer joven



Primary retroperitoneal mucinous cistadenoma. An uncommon tumour in a young woman

El cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario es un tumor infrecuente, de origen incierto y que afecta fundamentalmente a mujeres. Micro y macroscópicamente se asemeja a un cistoadenoma mucinoso ovárico, con el cual puede confundirse y debe incluirse en el diagnóstico diferencial.

Presentamos el caso de una mujer de 35 años que a raíz de infecciones urinarias de repetición, se le realizó una ecografía reno-vesical que objetivó una tumoración quística de 11 cm, en contacto con el polo inferior renal izquierdo. Se prosiguió el estudio con una tomografía computarizada (TC)

que identificó una masa quística pararrenal anterior izquierda con extensión a gotiera paracólica, fusiforme, bien definida y con diámetros máximos de 66 × 72 × 110 mm. No presentaba clara dependencia de órganos vecinos, signos de infiltración, ni ejercía efecto masa. Los marcadores tumorales αFP, CEA, CA125 y CA19.9 resultaron negativos.

Ante la ausencia de signos radiológicos de malignidad, se decidió control radiológico anual periódico.

A los 5 años del diagnóstico, la ecografía evidenció crecimiento de la tumoración alcanzando diámetros de 109 × 103 × 140 mm y TC abdominal que mostró cambios murales de crecimiento endofítico con proyecciones papilares y ejercía efecto masa con desplazamiento medial del riñón y músculo psoas izquierdos (figs. 1 y 2).

Dado los cambios radiológicos y al no poder descartar malignidad, se decidió intervención quirúrgica electiva, realizándose por laparotomía media una exéresis completa de la tumoración. Esta se hallaba localizada en el espacio retroperitoneal izquierdo y fijada parcialmente por su parte más anterior a peritoneo. Se procedió a la exéresis completa sin rotura de la cápsula con ligadura de ramas de vasos gonadales. Fue dada de alta el tercer día postoperatorio, sin incidencias.

El estudio macroscópico describía una formación quística simple, con diámetros de 14 × 11 × 10,5 cm y con un peso de 890 g. El diagnóstico histopatológico definitivo fue de cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario de tipo *borderline* con áreas de carcinoma *in situ* de bajo grado. No presentaba signos de infiltración del estroma y la cápsula se hallaba íntegra. La inmunohistoquímica resultó positiva para



Figura 1 – Corte coronal de TC, donde se muestra la lesión quística uniloculada localizada en flanco izquierdo. Se destaca una de las proyecciones papilares sólidas endofíticas.

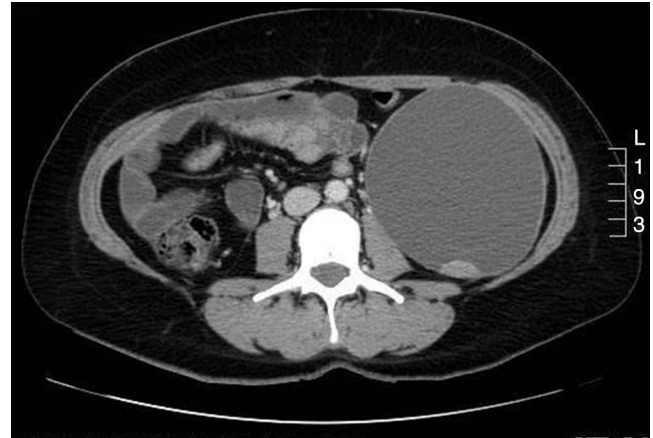


Figura 2 – Corte transversal de TC, donde se objetiva la lesión quística ejerciendo efecto masa en músculo psoas izquierdo y rechazando asas intestinales, sin signos infiltrativos.

CK20 y CK7, y negativa para WT1. Positividad también para receptores de estrógenos y calretinina. Las áreas tumorales más atípicas presentaron fuerte positividad (90%) nuclear Ki-67.

El cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario representa tan solo el 0,01-0,2% de todas las neoplasias retroperitoneales^{1,2}, encontrándose descritos únicamente unos 50 casos en la literatura, de los cuales solo 5 de ellos en el sexo masculino³.

El origen del tumor no es bien conocido y se postulan varias hipótesis. Algunos autores suponen que, debido a su semejanza tanto micro como macroscópica, el tumor es originado a partir de tejido ovárico ectópico⁴, ya que ambos tumores son quísticos, con estructura de células columnares, núcleos en posición basal y positividad para CK7 y CK20, pero el hecho de manifestar positividad para calretinina, propia de células mesoteliales, y de haberse descrito casos en varones, desestiman en parte esta hipótesis. Otros creen que se origina a partir de un teratoma que se desarrollaría a expensas de un crecimiento excesivo de células columnares. Una tercera hipótesis postula su desarrollo a partir de tejido celómico metaplásico durante el crecimiento embrionario.

Las grandes dimensiones que alcanzan estos tumores se explicaría por la presencia de receptores estrogénicos, los cuales favorecerían su crecimiento.

Se describen 3 tipos según los hallazgos histológicos: 1) Cistoadenoma mucinoso simple, el más frecuente, tumor de comportamiento benigno con paredes finas y bien delimitado; 2) Cistoadenoma mucinoso *borderline*, el menos frecuente, caracterizado por contener nódulos de carcinoma *in situ* y poseer bajo potencial maligno, y 3) Cistoadenocarcinoma mucinoso maligno, con tendencia a la recidiva y creación de metástasis.

El diagnóstico exacto de estos tumores es difícil, la sintomatología es inespecífica o incluso ausente y las características radiológicas tanto del TC o RMN, pueden ser sugestivas pero no concluyentes para el diagnóstico definitivo

de la lesión⁵. La PAAF preoperatoria es discutible ya que tiene escaso rendimiento diagnóstico y existe la posibilidad de diseminación⁶. El diagnóstico definitivo es a través del estudio anatómo-patológico de la pieza quirúrgica⁷.

El diagnóstico diferencial incluye las lesiones quísticas retroperitoneales, tanto benignas como malignas, entre las que se incluyen linfangioma quístico, mesotelioma quístico, teratoma quístico, quiste mülleriano, linfocele y urinoma, entre otros⁶.

El tratamiento de elección de estos tumores retroperitoneales es la exéresis completa con cápsula íntegra. Un abordaje menos invasivo como la laparoscopia podría aportar resultados aparentemente satisfactorios⁸, pero es necesario el conocimiento de la evolución de estos casos a largo plazo para decidir la técnica quirúrgica más segura y adecuada. En cuanto a factores pronósticos y de recidiva, están el grado histológico y la integridad capsular durante la extracción quirúrgica. El tamaño del tumor no parece ser un factor pronóstico determinante.

Algunos autores han realizado quimioterapia adyuvante e incluso histerectomía más doble anexectomía en casos de cistoadenocarcinoma maligno, pero debido a los pocos casos descritos no existe evidencia de su utilidad.

Como conclusión y en referencia a nuestro caso, debido a que el diagnóstico definitivo solo puede determinarse con el análisis anatomopatológico de la pieza quirúrgica, creemos recomendable para casos futuros, la indicación quirúrgica en el momento del diagnóstico y no controles radiológicos periódicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Calo PG, Congiou A, Ferreli C, Nikolsi A, Tarquin A. Primary retroperitoneal tumors. Our experience. *Minerva Chir.* 1994;49:43-9.
2. Tramontano R, Ponzio S, Fraccalini M, Fossati G. Retroperitoneal tumors. Observations of 8 cases. *Minerva Chir.* 1998;53:539-41.

3. Falidas E, Kounstandoudakis S, Vlachos K, Archontovasilis F, Mathioulakis S, Boutzouvis S, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma of borderline malignancy in a male patient. Case report and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2011;9:98.
4. Gotoh K, Konaga E, arata A, Takeuchi H, Mano S. A case of primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma. *Acta Med Okayama.* 1992;46:49-52.
5. Motoyama T, Childa T, Fujiwara T, Watanabe H. Mucinous cystic tumor of the retroperitoneum. A report of two cases. *Acta Cytol.* 1994;38:261-6.
6. Yang DM, Jung DH, Kim H, Kang JH, Kim SH, Kim JH, et al. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *Radiographics.* 2004;24:1353-65.
7. De León D, Pérez-Montiel D, Chanona-Vilchis J, Villavicencio-Valencia V, Zavala-Casas G. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: Report of two cases. *World J Surg Oncol.* 2007;5:5.
8. Shiau JP, Wu CT, Chin CC, Chuang CK. Long-term survival after hand-assisted laparoscopic approach of primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma in male: Case report and review of literature. *Eur Surg.* 2013;45:106-9.

Francisco Javier Vicario^a, Laia Estalella^{a*}, Judit Hermoso^a, Franklin Díaz^b y Pere Gris^a

^aDepartamento de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Parc Sanitari Sant Joan de Déu, Sant Boi de Llobregat, Barcelona, España

^bDepartamento de Urología, Parc Sanitari Sant Joan de Déu, Sant Boi de Llobregat, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: laia.estalella@pssjd.org (L. Estalella).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.02.003>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tumor fibroso calcificante de intestino delgado



Calcifying fibrous tumor of the small bowel

Aunque la mayoría (95%) de las neoplasias mesenquimales gastrointestinales corresponden a tumores del estroma gastrointestinal (GIST) y de músculo liso, también se ha descrito una gran variedad de otros tipos tumorales con muy baja incidencia, tales como schwannoma, tumor desmoide, tumor fibroso solitario, pólipo fibroide inflamatorio, tumor miofibroblástico inflamatorio, etc.^{1,2}. El principal problema diagnóstico que presentan estas lesiones inusuales es su fácil confusión con determinados cuadros morfológicos de GIST, y especialmente con los GIST

CD117-negativos y sin mutaciones en los genes *KIT* o *PDGFRA* (wt*KIT*/*PDGFRA*).

Recientemente, se ha llamado la atención sobre una forma rara de neoplasia gastrointestinal mesenquimal de curso clínico benigno, diferenciación fibro/miofibroblástica y presencia de focos de calcificación, que ha sido denominada con los términos descriptivos de tumor fibroso de la infancia con cuerpos de psammoma³ y pseudotumor fibroso calcificante⁴.