CASOS CLINICOS

Rev. Chil. Pediatr. 58(2): 157-160, 1987

Mesotelioma quístico peritoneal

Dr. Eric Saelzar W.¹; Dr. Hamilton Vela C.²;
Dra. Fanny Cortés M.³; Dra. Teresa Alarcón O.¹

Peritoneal cystic mesothelioma

The case of a boy with peritoneal cystic mesothelioma is reported. The patient was first seen at 40 months of age because of ascitis; and, except for slight displacement of the small intestinal loops to the right side in the radiological examination with barium, no other abnormalities were detected in his abdominal X ray films, barium enema, functional hepatic exploration, serology, laparoscopy, hepatic biopsy, urinalysis, blood cell counts and morphology. His parents refused further studies asking for hospital dismissal. The patient returned at 8 years of age complaining of progressively increasing abdominal mass that was confirmed by X ray films with barium contrast of the small intestine, pyelography and abdominal arteriography. A 35 x 25 cm peritoneal cyst was extirpated, its microscopic features were those of peritoneal mesotheliomas. No evidence of tumor recurrence was detected 8 years after operation. The rarity of this type of mesotheliomal tumors in children, which have only recently been elucidated, is emphasized, particularly in this solitary, giant, cystic form located in the peritoneum and benign in nature.

(Key words: Peritoneal mesothelioma, ascitis).

Los mesoteliomas primarios del peritoneo son tumores que rara vez se presentan en los niños. Hasta 1983 se habían descrito sólo cuatro casos en la literatura¹, todos malignos o sospechosos de malignidad.

En los últimos años, estudio utilizando técnicas de ultramicroscopía han permitido establecer claramente el origen mesotelial de estos tumores^{2,3,4,5}, diferenciándolos de otros como los linfangiomas con los que con frecuencia se producía confusión diagnóstica⁶.

De acuerdo a la evolución, se distinguen dos tipos de mesoteliomas peritoneales, uno maligno, más frecuente y que afecta especialmente a adultos de sexo femenino, u otro benigno muy raro de observar en niños. El hallazgo de un mesotelioma quístico peritoneal benigno en un preescolar y la modalidad clínica que desarrolló motivan esta publicación.

Caso clínico

Paciente de 3 años 4 meses de edad, proveniente de la VIII Región, sin antecedentes mó-

bidos de importancia. Consultó por aumento progresivo de volumen abdominal de alrededor de 18 meses de evolución, (perímetro abdominal: 62 cm); difuso, a tensión, con submatidez no desplazable y moderado aumento de la circulación colateral de la pared. El resto del examen físico segmentario era normal. Las pruebas de función hepática y hemograma normales. VHS: 29 mm x hora, sedimento de orina normal, estudio de hidatidosis (hemaglutinación e intradermoreacción) negativo; radiografías de abdomen simple y enema baritada normales. Las radiografías de tránsito del intestino delgado mostraron rechazo del intestino hacia la derecha y arriba y la pielografía mostró uréteres contrastados en toda su extensión, lo que podría indicar compresión por líquido ascítico; radiografía de tórax, cintigrafía hepática y cintigrafía esplénica normales. En la peritoneoscopia no se observaron lesiones sugerentes de tuberculosis ni tumores; el hígado era liso de borde romo, de tinte pálido. Biopsia hepática normal. En el líquido ascítico la reacción de Rivalta fue negativa, había 16 g% de proteína, 1 g% de cloruros, sin hemoglobina y el cultivo fue negativo. El paciente fue dado de alta a solicitud de los padres y reingresó cuatro y medio años más tarde, a la edad de 8 años, refiriendo que había estado asintomático hasta hacía tres meses, fecha en que comenzó a notar cansancio, astenia y aumento progresivo de volumen abdominal. Los nuevos exámenes demos-

1. Unidad de gastroenterología, Departamento y servicio de pediatría, Hospital San Juan de Dios.
2. Departamento anatomía patológica, Hospital San Juan de Dios.
3. Médico becario, Departamento pediatría, Hospital San Juan de Dios.

Figura 1. Aspecto histológico de la estructura del quiste (que aparece plegado) con aumento menor.

Figura 2: a) Revestimiento de la pared del quiste con células mesoteliales e infiltrado de la misma con células linfocitarias. b) Detalle del revestimiento con aumento mayor.

traron indemnidad de la función hepática y renal, hemograma, velocidad de eritrosedimentación y cuantificación de inmunoglobulinas normales. En la cintigrafía esplénica el bazo estaba ligeramente aumentado de tamaño y algo desplazado hacia la línea media. El tránsito intestinal mostró gran desviación de las asas intestinales hacia la derecha. En la enema baritada el ciego se veía en situación normal, el ángulo hepático era alto, el colon transvers descendía hacia la izquierda y el ángulo esplénico estaba desplazado en el sentido caudal, con sigmoides y recto normales. En la pielografía se contrastó una masa de límites precisos en el borde superior del riñón izquierdo, que parecía no formar cuerpo con éste. La

arteriografía abdominal permitió detectar un quiste gigante avascular del polo inferior del bazo, irrigado por una rama de la arteria esplénica (fig. 1). Se realizó esplenectomía y extirpación del quiste. Este último midió 35 x 25 cm y su estudio histológico demostró que se trataba de un mesotelioma peritoneal (figs. 1, 2a y 2b). La evolución post-operatoria fue satisfactoria, siendo dado de alta siete días más tarde.

DISCUSION

Los mesoteliomas son tumores de rara observación en pediatría. Hasta 1983 se habían descrito 16 casos, de los cuales solamente 4

habían sido identificados como primarios¹. Histológicamente se reconocen 3 tipos de tumores mesoteliales de localización peritoneal: el mesotelioma túbulo-papilar maligno, el mesotelioma quístico y el tumor adenomatoide⁹. De éstos, el mesotelioma quístico es el menos frecuente de observar y a diferencia de lo que ocurre con la forma maligna, no guarda relación con la exposición al asbesto^{4,7}. Durante mucho tiempo el mesotelioma quístico fue confundido con otros tumores como los linfangiomas quísticos^{2,6}, el mesotelioma difuso de curso maligno y aún con el adenocarcinoma diseminado productor de mucina⁸.

Estudios ultraestructurales recientes han confirmado que se trata de una entidad diferente, con características específicas y origen en elementos mesoteliales^{2,3}. Macroscópicamente parece constituido por numerosos quistes transparentes de paredes delgadas que se distribuyen en el peritoneo parietal y visceral, cuyo tamaño fluctúa entre algunos milímetros y varios centímetros, con contenido líquido de aspecto seroso. Histológicamente se observan uno o más quistes de diferente tamaño y forma, redondeados o irregulares, separados por tejido conectivo. Estos espacios están limitados por una capa única de células cuboideas o aplanadas, bien diferenciadas. El contenido líquido del quiste se tiñe con azul alciano y hierro coloidal, pero es PAS negativo. En el estroma se encuentran cadenas linfocíticas. El microscopio electrónico permite distinguir las características ultraestructurales de las células mesoteliales, finas microvellocidades en la superficie de las células parietales, lámina basal bien desarrollada y estrechas uniones desmosomales. Existen además numerosos filamentos intracitoplasmáticos, mitocondrias de forma ovoidea y un retículo endoplasmático rugoso prominente⁸.

El caso recién descrito corresponde histológicamente a este tipo de tumor. Si bien no se tomaron muestras de tejido para estudio ultramicroscópico, en el estudio con microscopio de luz se pudo identificar las células características de aspecto cuboideo u ovaladas, los núcleos regulares, cromatina nuclear granular y homogénea, con un sólo nucléolo y ausencia de actividad mitótica atípica. El citoplasma es ligeramente basófilo y los contornos de la membrana muestran un fino ribete. Estas células proliferan sobre la superficie peritoneal, la cual es de aspecto normal, con algunas zonas en donde existen pequeños infiltrados linfocitarios.

Nos parece de interés analizar también la forma clínica de presentación de nuestro paciente: durante la primera hospitalización el estudio se orientó hacia el diagnóstico etiológico en un

síndrome ascítico. La punción abdominal y la peritoneoscopia en nada ayudaron a aclarar el origen de esta protrusión abdominal. La posibilidad de una enfermedad hepática crónica, hígado graso, sugerida por la peritoneoscopia fue descartada por biopsia hepática percutánea. En esta hospitalización el único hallazgo anormal fue el rechazo del intestino hacia arriba y a la derecha en el estudio radiológico del tránsito intestinal. El estudio debió detenerse por solicitarse el alta del paciente. En la segunda hospitalización, a través de la arteriografía abdominal se identificó un quiste gigante del polo inferior del bazo. Es intervenido quirúrgicamente a los 8 años de edad, extirpándose un quiste gigante único.

Existe consenso en relación a que el único método válido de diagnóstico es la laparotomía⁹. El paciente fue dado de alta después de un post-operatorio sin complicaciones. Hasta la fecha, ocho años más tarde no ha habido signos de recidiva, la que es frecuente en esta patología.

Considerados por muchos como una forma de cáncer, los mesoteliomas tienen mal pronóstico². Dependiendo de su grado de diseminación y de la oportunidad de diagnóstico, en la serie de Antman et al, la quimioterapia intensiva produjo remisión total del o los tumores en todos los casos en plazos de 9 a 36 meses¹⁰.

El mesotelioma quístico sería una variante intermedia entre la forma maligna y el tumor adenomatoide, mejor conocido y de evolución benigna^{2,3}. En formas quísticas el pronóstico a corto plazo es excelente; la gravedad está dada por la tendencia a recurrir que Katsube et al la estiman en 26.7%⁹. Un tratamiento adecuado por ello implica la completa resección del tumor la que debe repetirse en caso de recurrencia. La utilidad de la radioterapia y quimioterapia en el tratamiento del mesotelioma quístico no están aclarados⁹. En nuestro paciente la posibilidad de extirpar el quiste en su totalidad y la ausencia de elementos sugerentes de malignidad en el estudio histológico confieren un carácter benigno a la lesión. Más aún, en el control a los 8 años de la intervención, no se ha detectado signos de recurrencia.

No hemos encontrado otras referencias respecto a mesoteliomas quísticos únicos benignos en niños.

RESUMEN

Se presenta un paciente de 3 años 4 meses portador de un mesotelioma quístico peritoneal por el cual es intervenido quirúrgicamente a los 8 años de edad. Se señala la rareza de este tipo de tumor en niños cuyo origen mesotelial ha sido dilucidado recién en los últimos años, el que en

este caso se destaca por el hecho de ser primario, único, gigante y de curso benigno, características que no encontramos en la literatura consultada. La modalidad clínica de presentación y las dificultades diagnósticas a que dio origen son comentadas.

REFERENCIAS

1. Silberstein, M.J., Lewis, J.E., Blair, J.D., Graviss, E.R., Brodeur, A.: Congenital peritoneal mesothelioma. *J Pediatr Surg* 18: 243, 1983.
2. Mennemeyer, R., Smith, M.: Multicystic peritoneal mesothelioma. *Cancer* 44: 692, 1979.
3. Moore, J.H., Crum, C.P., Chandler, J.G., Feldman, P.S.: Benign cystic mesothelioma. *Cancer* 45: 2395, 1980.
4. Kannerstein, M., Churg, J.: Peritoneal mesothelioma. *Hum Pathol* 8: 83, 1977.
5. Krieger, J.S., Fisher, E.R., Richards, M.R.: Multiple mesothelial cysts of the peritoneum. *Am J Surg* 84: 328, 1952.
6. Carpenter, A., Lancaster, J.R., Lee, R.A.: Multilocular cysts of the peritoneum. *Mayo Clin Proc* 57: 634, 1982.
7. Moerterl, C.G.: Peritoneal mesothelioma. *Gastroenterology* 63: 346, 1972.
8. Enzinger, F.M., Weiss, S.W.: Soft tissues tumors. p. 571-574. The Mosby Company S. Louis, Toronto, London 1983.
9. Katsube, Y., Mukai, K., Silveberg, S.G.: Cystic mesothelioma of the peritoneum. *Cancer* 50: 1615, 1982.
10. Antman, K.H. et al: Early peritoneal mesothelioma; a treatable malignancy. *Lancet* Nov 2: 977, 1985.