

¿Estenosis hipertrófica de píloro o adenomioma pilórico? Diagnóstico diferencial de obstrucción gástrica en niños

M. Oviedo Gutiérrez¹, S. Amat Valero¹, Á. Gómez Farpón¹, C. Montalvo Ávalos¹, L. Fernández García¹, D.C. Lara Cárdenas¹, S. Barnes Marañón¹, C. Granell Suárez¹, N. Vega Mata¹, A.J. López López³, M. González Guerrero², V. Álvarez Muñoz¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica, ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

³Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

RESUMEN

Introducción. El adenomioma gastrointestinal es una tumoración benigna rara cuya localización más frecuente es gástrica. Su diagnóstico diferencial es amplio debido a su gran espectro clínico y baja especificidad radiológica. La escisión quirúrgica es diagnóstico-terapéutica.

Caso clínico. Niña de 49 días que presenta vómitos no biliosos de 48 horas de evolución. Ante sospecha de estenosis hipertrófica de píloro se solicita ecografía que muestra lesión nodular no obstructiva en pared anterior del píloro. Se realiza RM sugestiva de tumor miofibroblástico. Se procede a laparotomía y resección completa de tumoración pilórica, informada histológicamente como adenomioma gástrico.

Comentarios. El adenomioma pilórico produce clínica obstructiva y se confunde con entidades comunes como la estenosis hipertrófica de píloro o la duplicación quística. En un niño con síntomas digestivos e imagen radiológica de invaginación o duplicación, debemos tener en cuenta esta patología. La resección quirúrgica es de elección para un diagnóstico certero y para evitar una posible degeneración maligna.

PALABRAS CLAVE: Adenomioma gástrico, estenosis hipertrófica de píloro, niños.

INFANTILE HYPERTROFIC PYLORIC STENOSIS OR GASTRIC ADENOMYOMA? DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF GASTRIC OUTLET OBSTRUCTION IN CHILDREN

ABSTRACT

Purpose. Gastrointestinal adenomyoma is a rare benign tumor most frequently located in the stomach. The differential diagnosis is wide because of its large clinical spectrum and unspecific radiological findings. Surgical excision is both diagnostic and therapeutic.

Case report. A 49-days old girl presented with nonbilious vomiting of 48 hours of evolution. Infantile hypertrophic pyloric stenosis was suspected. Ultrasound showed a nonobstructive nodular lesion in the anterior pyloric wall. MRI suggested a myofibroblastic tumor. We

proceeded to laparotomy and complete resection of the pyloric tumor. Histologic diagnosis was gastric adenomyoma.

Conclusions. Pyloric adenomyoma causes obstructive symptoms similar to other common entities such as hypertrophic pyloric stenosis or cystic duplication. We have to consider this condition in children with digestive symptoms and radiological images of intussusceptions or duplication. Surgical excision is recommended to reach a definitive diagnosis and to avoid a possible malignant degeneration.

KEY WORDS: Gastric adenomyoma; Hypertrophic pyloric stenosis; Children.

INTRODUCCIÓN

El adenomioma gástrico (AG), también conocido como hamartoma mioepitelial, fue descrito por primera vez en 1903 por Magnus-Alsleben basándose en el estudio de 5 casos^(1,2). Se trata de una lesión tumoral benigna rara, cuya estructura se caracteriza por formaciones glandulares y bandas de músculo liso⁽³⁾. El 60% se localiza en estómago, encontrándose 85% en región antral y 15% en píloro⁽⁴⁾. Se ha descrito desde las 4-8 semanas de vida hasta los 81 años, aunque es más habitual en la edad adulta. Típicamente asintomáticos o con clínica gastrointestinal inespecífica, el AG puede producir sintomatología obstructiva. Presentamos un caso de AG en lactante cuya clínica simula una estenosis hipertrófica de píloro (EHP).

CASO CLÍNICO

Niña de 49 días de vida, con lactancia materna exclusiva, sin antecedentes patológicos previos y con buena ganancia ponderal, que es derivada a nuestro centro por vómitos de 48 horas de evolución, proyectivos y no biliosos, inmediatamente después de cada toma. A la exploración física la niña pesa 5.900 g, está normoperfundida y normohidratada, el abdomen es blando y depresible y no presenta masas ni megalias.

Correspondencia: Dra. María Oviedo Gutiérrez. Plaza Puerta de Europa nº 7, 4º D. 33011 Oviedo (Asturias)

E-mail: moviedogutierrez@gmail.com

Recibido: Noviembre 2015

Aceptado: Marzo 2016

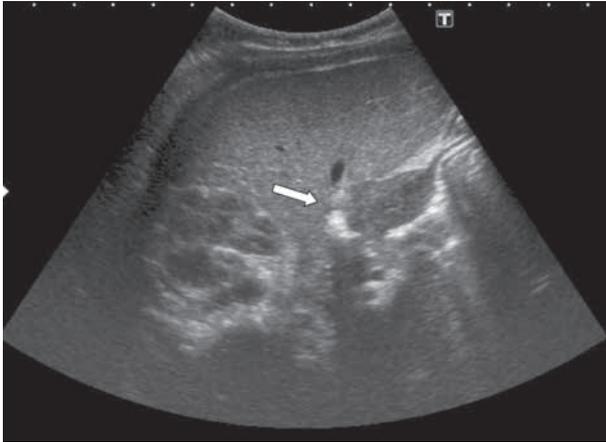


Figura 1. Ecografía que muestra lesión nodular en la pared anterior del píloro, por fuera de la capa muscular, de 33 x 25 mm y de aspecto sólido que no condiciona obstrucción del mismo.

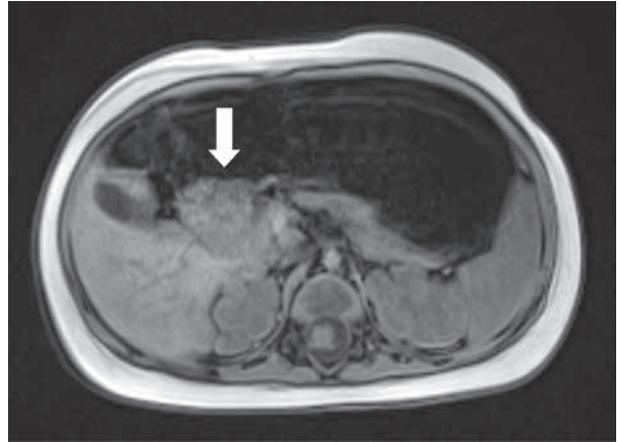


Figura 2. RM sugestiva de tumor miofibroblástico (secuencia T1): masa en pared anterior del píloro, isointensa respecto al parénquima hepático, sin presencia de grasa ni componente hemorrágico en su interior.

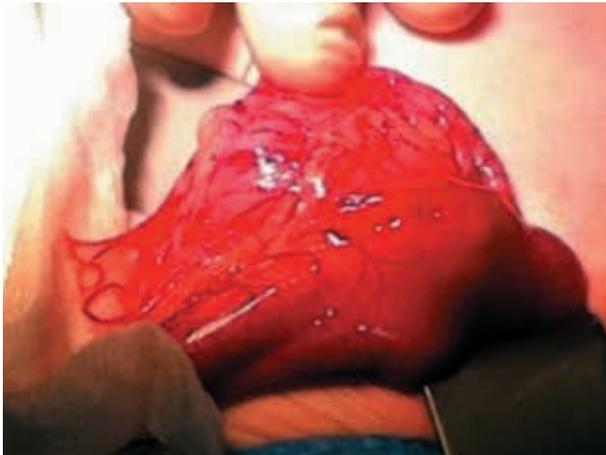


Figura 3. Hallazgos quirúrgicos: Tumoración de 30 x 20 mm en píloro, indurada y blanquecina, de la que se toma biopsia intraoperatoria que es informada como adenomioma.

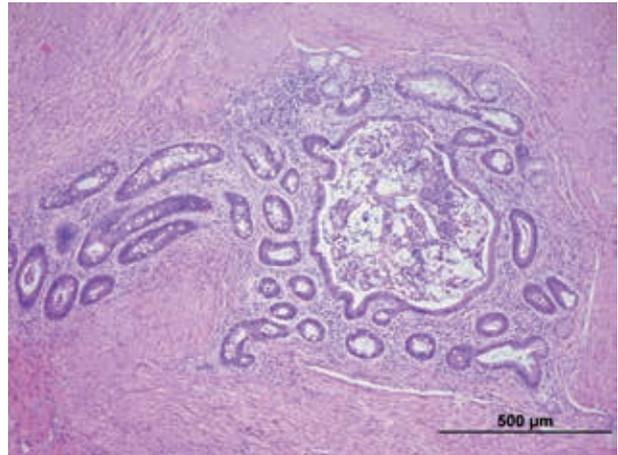


Figura 4. Anatomía patológica: Adenomioma constituido por estructuras glandulares con epitelio de tipo gástrico y duodenal (zona superior derecha) entre tejido de músculo liso y rodeadas de inflamación y abscesificación intraglandular.

Analíticamente destaca discreta leucocitosis (16.100 leucocitos/mm³) sin desviación izquierda. Bioquímica, incluyendo transaminasas, y gasometría normales. Ante la sospecha diagnóstica de EHP, se solicita ecografía abdominal que muestra lesión nodular no obstructiva de 33 x 25 mm en pared anterior del píloro, por fuera de la capa muscular, diagnosticándose de heterotopia pancreática o gástrica, o una neoplasia duodenal (Fig. 1). Se realiza RM, que es sugestiva de tumor miofibroblástico (Fig. 2). Con marcadores tumorales normales (CA-125 19 U/ml, NSE 37.34 ng/ml, β2-microglobulina 2,5 mg/dl) se procede a laparotomía transversa derecha y se realiza una biopsia intraoperatoria que impresiona de adenomioma. Se realiza exéresis completa mediante disección submucosa de tumoración indurada de 30 x 20 mm y de aspecto blanquecino (Fig. 3).

En el postoperatorio se mantiene SNG, que se retira al cuarto día, momento en el que se inicia tolerancia oral con buena respuesta. La anatomía patológica informa de AG constituido por estructuras glandulares de tipo gástrico y duodenal, rodeadas de lámina propia entre tejido muscular. No se aprecian acinos pancreáticos ni signos de malignidad (Fig. 4). Actualmente, la paciente está asintomática, con controles ecográficos normales.

COMENTARIOS

El AG es una tumoración benigna infrecuente que se compone de estructuras glandulares y músculo liso. La información de la que disponemos está basada en la publicación

de casos individuales con pocas revisiones clínicas, especialmente en la edad pediátrica⁽²⁾.

Se han empleado diferentes términos para referirse a esta lesión, todos ellos en base a su histopatología: hamartoma mioepitelial, hamartoma mioglandular, hamartoma adenomiomatoso, y adenomiosis^(4,5). Algunos autores lo consideran un subtipo de heterotopia pancreática (tipo III) o forma abortiva de heterotopia pancreática^(4,6). Se ha descrito un caso de presentación simultánea de heterotopia pancreática y adenomioma, que sugiere una histogénesis común⁽⁵⁾. Sin embargo, el adenomioma asocia alteración en la proliferación de músculo liso, además de presentar componente epitelial bien diferenciado no pancreático, lo que hace que se comporte como una lesión independiente⁽⁶⁾.

Su espectro clínico depende de la localización y el tamaño. El AG puede ser completamente asintomático y tratarse de un hallazgo radiológico casual, o puede producir síntomas gastrointestinales inespecífico o clínica obstructiva (simulando EHP, como en nuestro caso y el descrito por Takeyama y cols.)⁽⁶⁾. Otras manifestaciones más comunes en la edad adulta, aunque raras, son presentación de hemorragia digestiva en forma de melenas o anemia hipocrómica debido a la ulceración y sangrado de la mucosa, evolución a distrofia quística o malignización (adenocarcinoma)^(4,6).

El diagnóstico diferencial incluye EHP, duplicación gastrointestinal, páncreas ectópico, hemangioma, quiste linfopitelial, hiperplasia de glándulas de Brunner o hiperplasia de células foveolares (asociada a EHP en un 12% de los casos)⁽¹⁾.

Existen otras entidades a tener en cuenta, a pesar de que no suelen presentarse en la infancia: síndromes hamartomatosos múltiples (Peutz-Jeghers, Cowden), gastritis cística profunda, carcinomas (linfoma, teratoma), tumores estromales gastrointestinales (GIST) o carcinoides.

Establecer el diagnóstico preoperatorio de AG resulta difícil. La prueba de elección para estos casos es la ecografía, que visualiza una lesión heterogénea, intramural e hiperecogénica que afecta a una parte del canal pilórico. A pesar de ello, existen ciertas similitudes con otras patologías (EHP, miofibroma, páncreas ectópico, neoplasias, etc.) que remedan el diagnóstico radiológico. J.H.Rhim y cols.⁽⁷⁾ describen estos hallazgos ecográficos en un caso de adenomioma gástrico neonatal. Al tratarse de una tumoración submucosa, la endoscopia digestiva alta ofrece una imagen de la mucosa gástrica normal y no permite la realización de una biopsia útil. La TC, RM o tránsito gastrointestinal tampoco aportan información relevante. Por tanto, para alcanzar un diagnóstico certero se precisa una biopsia escisional.

El abordaje quirúrgico recomendado es por laparotomía, debido a la dificultad del manejo laparoscópico⁽¹⁾. El adenomioma es submucoso, no encapsulado y está adherido a la muscularis propia. No suele afectar a toda la circunferencia pilórica. Estas características permiten una disección cuidadosa del mismo y evitan la resección pilórica.

Se han descrito casos de adenomiomas asociados a adenocarcinomas^(3,8). Ante la sospecha de malignidad, hay que realizar resección total del píloro y gastroduodenostomía (Billroth I). La biopsia intraoperatoria ayuda a establecer el diagnóstico y evita cirugías radicales que son innecesarias^(3,8).

En los síndromes hamartomatosos múltiples, ya nombrados anteriormente, es aconsejable explorar el resto del abdomen por si hubiese otra lesión⁽¹⁾.

CONCLUSIONES

Los adenomiomas pilóricos producen clínica obstructiva y se confunden con entidades más comunes como la EHP o duplicación quística. Por su localización submucosa, las pruebas complementarias de las que disponemos no nos permiten alcanzar un diagnóstico fiable. Ante un niño con síntomas digestivos e imagen radiológica de duplicación o tumoración, debemos tener en cuenta esta patología. La resección quirúrgica es de elección para un diagnóstico certero y evitar una posible degeneración maligna.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos la colaboración por parte del Servicio de Anatomía Patológica en proporcionarnos imágenes e información histológica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aljahdali A, Oviedo A, Blair GK. Gastric hamartoma of the pylorus in an infant. *J Pediatr Surg.* 2012; 47: 29-31.
2. Ly DP, Barnard NJ, Schwarz RE. Gastric adenomyoma: definitely benign or defiantly premalignant?. *Dig Dis Sci.* 2004; 49: 1930-4.
3. Yoon KH, Eun DY, Kim JH, Lee SO, Kim HS, Lee DW. Gastric adenomyoma in the stomach body: a case report. *J Med Case Rep.* 2014; 24: 385.
4. Min SH, Kim HY, Kim SH, Jung SE, Park KW, Kim WS, et al. Gastric adenomyoma mimicking gastric duplication cyst in a 5 years old girl. *J Pediatr Surg.* 2012; 47: 1019-22.
5. Erberich H, Handt S, Mittermayer C, Tietze L. Simultaneous appearance of an adenomyoma and pancreatic heterotopias of the stomach. *Virchows Arch.* 2000; 436: 172-4.
6. Takeyama J, Sato T, Tanaka H, Nio M. Adenomyoma of the stomach mimicking infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 11-2.
7. Rhim JH, Kim WS, Choi YH, Cheon JE, Park SH. Radiological findings of gastric adenomyoma in a neonate presenting with gastric outlet obstruction. *Pediatr Radiol.* 2013; 43: 628-30.
8. Zhu HN, Yu JP, Luo J, Jiang YH, Li JQ, Sun WY. Gastric adenomyoma presenting as melena: a case report and literature review. *World J Gastroenterol.* 2010; 16: 1934-6.