

Un caso raro de invaginación intestinal

Drs. Leopoldo Briceño-Iragorry, Pedro Grases G, Gastón Calcaño L[†], Antonio Gordils E.[†],
Antón Zager, Zenaida Álvarez

Hospital Universitario de Caracas. Pediatría Quirúrgica. Anatomía Patológica. 1973

RESUMEN

La lipomatosis intestinal es una entidad rara, y más rara aun en la edad pediátrica. No debemos confundirla con los lipomas submucosos del colon. En el desarrollo del tema nombraremos a Hipócrates, Barbette, Mitchel, Wilson, Hutchinson, Hirschsprung y Ratvich como autores de temas donde estudiaban la invaginación intestinal, patología que presentaba el niño en estudio. Estudios hoy en día facilitan el diagnóstico de esta entidad, como son la ecasonografía, la tomografía computada y la resonancia magnética. Describimos el síndrome de válvula ileocecal.

Palabras clave: Lipomatosis. Invaginación intestinal. Síndrome válvula ileocecal.

SUMMARY

The intestinal lipomatosis is a rare entity, and even more rare in the pediatric age. We should not confuse it with the submucosal lipomas of colon. In the development of the topic appointing to Hippocrates, Barbette, Mitchel, Wilson, Hutchinson, Hirschsprung and Ratvich as authors of topics where they studied the intussusception, a pathology that presented the child in study. Today studies facilitate the diagnosis of this entity, as are the echosonography, computed tomography and magnetic resonance. We describe the ileocecal valve syndrome.

Key words: Lipomatosis. Intussusception. Ileocecal valve syndrome.

No existe conflictos de interés

INTRODUCCIÓN

El interés de esta presentación es actualizar los métodos de diagnósticos que hace 45 años no poseíamos, y los que usamos actualmente para estudiar los pequeños pacientes que presentan invaginación intestinal, como son la ecografía (que empieza a usarse en los años 80) y la tomografía computarizada (los años 90); además contamos con equipos de endoscopia de alta definición para estudios en niños.

Hay una máxima en cirugía pediátrica que le enseñamos a los estudiantes que dice “todo niño con diagnóstico de invaginación intestinal mayor de dos años, su etiología es secundaria a un tumor localizado en el área de la unión ileocecal”.

La enfermedad ya era conocida por Hipócrates (1), nacido 490 años antes de nuestra era, quien recomendó tratarla mediante la administración de aire a través del recto si la reducción hidrostática, posiblemente con el empleo de aceite, fallaba. La primera descripción de la invaginación fue realizada por Paul Barbette (2), de Ámsterdam, en 1674. Fue Mitchel, en 1838, el primero en reportar la reducción de una invaginación en un niño, mediante la insuflación de aire utilizando un fuelle. El primer tratamiento quirúrgico exitoso fue realizado en 1831 por Wilson en un adulto, y en 1871 por Jonathan Hutchinson en un niño. A pesar del entusiasmo despertado por la reducción operatoria, el tratamiento con enemas se utilizó en los años siguientes. En Copenhague, Harald Hirschsprung (3) comenzaba en 1876 su larga serie de invaginaciones reducidas mediante

enemas de solución salina; en 1905 describió 105 pacientes tratados con este método con 77 % de éxitos, comparado con 10 % de sobrevivencia en los pacientes tratados mediante laparotomía en ese entonces. En los siguientes 50 años, no obstante, el método de tratamiento preferido sería la reducción operatoria. Ravitch y McCune, en 1948, en Estados Unidos, obtuvieron resultados favorables en la reducción con bario y recomendaron los enemas contrastados como el tratamiento de primera línea en la mayoría de los casos.

Los síntomas clásicos de dolor abdominal, tipo cólico con períodos de calma, vómitos, evacuaciones sanguinolentas (jalea de grosella), masa palpable en hipocondrio derecho, signos de obstrucción intestinal, que apacescen en un lactante de seis meses o mayor, sano hasta ese momento, con un cuadro gripal asociado, hacen de esta enfermedad el cuadro típico de Invaginación Intestinal (4).

La lipomatosis intestinal es una rara enfermedad con una incidencia en autopsias de 0,04 % a 4,5 % (5). La condición es por lo general asintomática. Los casos sintomáticos se presentan con obstrucción o, con menor frecuencia, hemorragia. Los estudios con bario, ultrasonografía y tomografía computarizada son los procedimientos diagnósticos más comunes.

La lipomatosis consiste en una infiltración difusa de la submucosa de este segmento del tubo digestivo por tejido adiposo adulto. No debe confundirse esta entidad con los lipomas submucosos del colon ya que estos son lesiones bien encapsuladas y limitadas a diferencia de la lesión que nos ocupa. Revisada la literatura pocos son los casos publicados en esta edad, ya que es considerada una rareza por debajo de los 40 años, la mayoría ocurre en mujeres entre los 50 y 70 años. Nuestro caso corresponde a un niño de 8 años.

Presentamos este caso en 1972 en unas Jornadas de Cirugía Pediátrica y publicado en la Revista de la Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría (Arch Ven Puer Pediat. 1973;36:41-49).

Se trató de un escolar de 8 años, varón, procedente de Guarenas, Edo. Miranda, con cuadro de dolor abdominal de varios meses de antigüedad,

que habían aumentado en los últimos 15 días. Además evacuaciones líquidas y en los últimos tres días sanguinolentas, náuseas y vómitos y expulsión de una masa por el recto el día anterior.

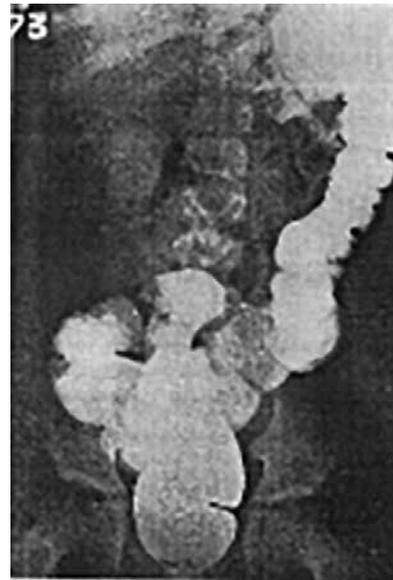


Figura 1. Colon por enema (AP) mostrando detención del medio de contraste a nivel del extremo izquierdo del colon transverso. Masa levemente radio-opaca.



Figura 2. Colon por enema (Lat) mostrando detención del medio de contraste al mismo nivel descrito en la Figura 1.

Ingresa en regular estado (pérdida de peso reciente). Se palpa una tumoración abdominal en hipocondrio derecho, alargada verticalmente, de consistencia pastosa y que se prolonga hacia epigastrio. Hay defensa abdominal voluntaria.

Se le practican estudios entre ellos un colon por enema y este demostró ausencia del paso del contraste más allá del transverso.

Se practica una laparotomía exploradora a las 48 horas de ingresado, encontrándose una invaginación intestinal tipo íleo-cólica de fácil

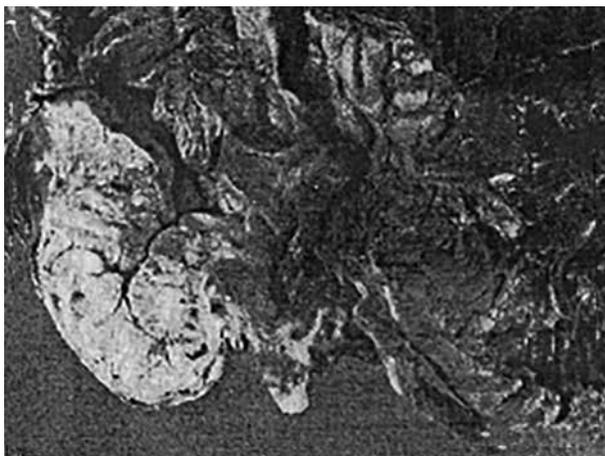


Figura 3. Macro de la pieza.



Figura 4. De arriba hacia abajo se ilustran la mucosa, la muscularis mucosa y la lipomatosis sustituyendo la submucosa del ciego.

reducción, haciéndose evidente una tumoración que abarcaba íleo terminal y ciego de unos 10 x 12 cm. Se realiza una hemicolectomía derecha que incluyó íleo terminal y anastomosis íleo-cólica (transverso). Excelente evolución posoperatoria siendo dado de alta a los 15 días de la operación, con control a los seis meses.

La pieza anatómica examinada en el Departamento de Anatomía Patológica de la UCV (Drs. Pedro Grases y Zenaida Álvarez) reporta lo siguiente: Segmento de íleo terminal de 10 cm y colon de 8 cm.

La luz del íleon terminal estaba ocupada por una masa de apariencia poliploide necrótica de 10 cm de longitud de base en el ciego. Válvula ileocecal dilatada que mostró una superficie

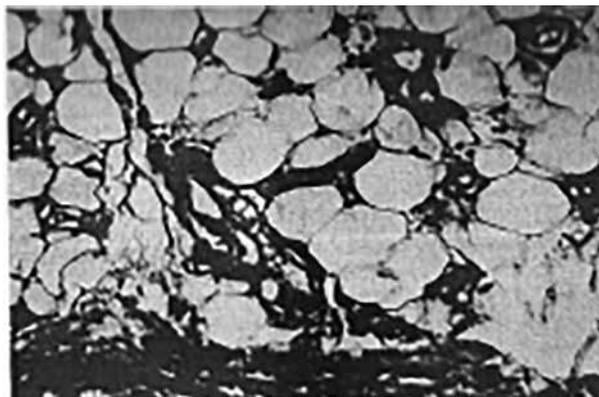


Figura 5. Detalle del tejido adiposo adulto, mostrando además vasos sanguíneos y banda fibrosa (Hematoxilina y eosina x 320).

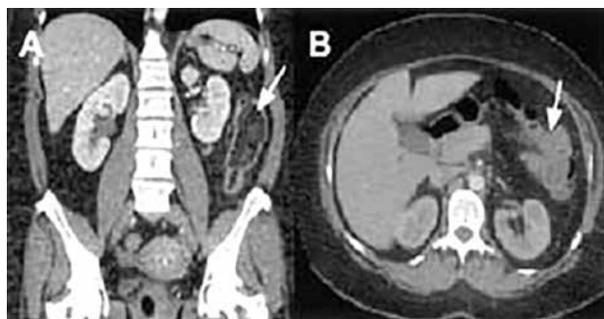


Figura 6. Tomografía en la invaginación intestinal.

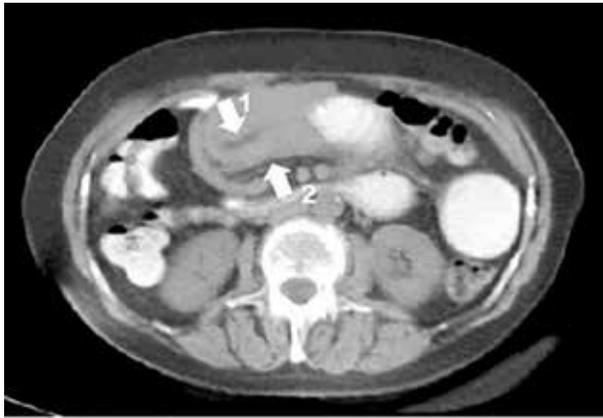


Figura 7. Tomografía en un caso de lipoma del colon transverso.

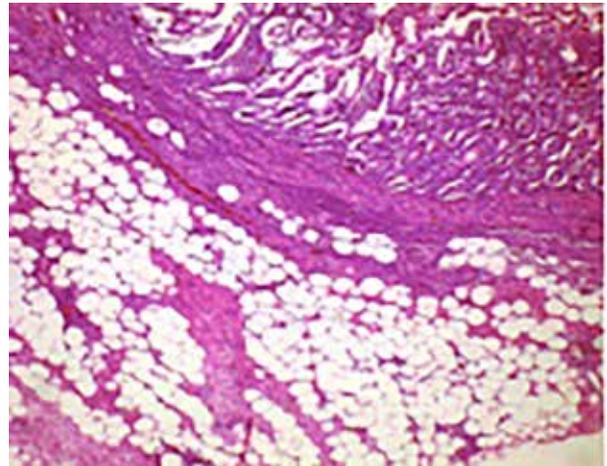


Figura 10. Lipomatosis de la válvula ileocecal (7)



Figura 8. Ecografía en invaginación intestinal.



Figura 9. Ecografía en invaginación intestinal.

mucosa, granular, friable y de color grisáceo. La luz del ciego ocupada por múltiples lesiones polipoides cuya base de implantación era ancha y cuya superficie mucosa era de aspecto variable. La lesión que se presentaba a través de la válvula ileocecal ocupaba el segmento distal del mismo y era friable, negruzca y semiblanda.

El resto mostraba tejido adiposo finamente lobulado y separado en bandas de tejido conjuntivo vasculares de grosor variable. Por debajo de este tejido adiposo, también presente en la válvula ileo-cecal se delimitaba en forma muy neta, la túnica muscular propia cubierta por la serosa.

La descripción microscópica es como sigue: Los cortes de ciego y válvula ileocecal mostraron que las lesiones polipoides eran el producto de una proliferación de tejido adiposo adulto en cuyo seno se identificaron vasos sanguíneos y bandas de tejido laxo. Las lesiones estaban limitadas a la submucosa, tanto del ciego como de la válvula ileocecal y en su mayor parte cubiertas por mucosa. La lesión que ocupaba el íleon terminal se mostró totalmente necrótica. En muchas áreas se constataron cambios inflamatorios focales constituidos por infiltrado tipo mixto.

Diagnóstico: Lipomatosis submucosa del ciego y válvula ileocecal. Peritonitis aguda leve, inflamación aguda ulcerada de la válvula ileocecal.

DISCUSIÓN

Este caso se aparta en razón a su edad y sexo, de lo comúnmente reportado (6).

Se ha descrito el “síndrome de la válvula ileo-cecal” como el conjunto de manifestaciones clínicas derivadas de procesos que alteran tanto anatómica como funcionalmente dicha válvula, siendo la causa más frecuente la lipohiperplasia de la válvula (7).

Son pocas las entidades que afectan esta región, entre ellas la hiperplasia de la válvula ileocecal (HLVI), un sobre crecimiento difuso de tejido adiposo maduro. A pesar que su etiología no está del todo esclarecida, se reconoce asociación con obesidad y diferentes desórdenes endocrinos, especialmente el síndrome de Cushing y la enfermedad de Crohn. Se ha propuesto predisposición genética, asociación con la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana y al tratamiento con esteroides (8).

Es ocasionalmente un hallazgo radiológico, pero no es posible diferenciarlo preoperatoriamente, entre otras lesiones que incluye el edema de la válvula, invaginación de la mucosa ileal, tumores, incluyendo los pólipos y las lesiones inflamatorias; solamente el diagnóstico definitivo podrá ser hecho con el estudio histológico (8). Boquist (9), confiere importancia a los movimientos peristálticos como factor de acumulación de grasa en la submucosa, a nivel de la válvula.

El tratamiento debe ser quirúrgico. Ahora bien se discute cuánto radical debe ser la intervención.

Otros casos de lipomas polipoides, submucosos, han sido descritos en la literatura venezolana, pero este nuestro es el único en este grupo etario (10-13).

REFERENCIAS

- Hernández Moore E. Invaginación. En: Libro Pediatría, Colectivo de Autores cubanos, Parte XXVII Cirugía, capítulo 184. Cálculo de la edad gestacional según Ballard y Capurro - SlideShare. <http://gsdl.bvs.sld.cu/cgi-bin/library?e=d-00000-00---off-0pediatra--00-0---0-10-0---0---0direct-10---4-----0-11--11-11-50---20-about---00-0-1-00-0-0-11-1-00-00&a=d&cl=CL3.8&d=HASHd41ebab6e50633d707704b.5.4.7> Visita 9/7/2015
- Riaño Dussan JA. Intususcepcion o invaginacion intestinal. <http://www.monografias.com/trabajos11/intus/intus.shtml> Visita 9/7/2015
- Briceño-Iragorry L. El prototipo de un pediatra cirujano. *Rev Soc Venez Hist Med* 2008;57:21-27. Disponible en: <http://revista.svhm.org.ve/ediciones/2008/1-2/?i=art3> Visita 9/7/2015
- Briceño-Iragorry L., Calcaño Loynaz G. Invaginación Intestinal. En: Briceño-Iragorry L., Calcaño Loynaz G, compiladores. *Cirugía Pediátrica*. Caracas: Editorial Venograf CA; 2013. p.771-788. ISBN 978-980-00-2731-8
- Suárez-Moreno R, Hernández Ramírez DA, Madrazo-Navarro M, Salazar-Lozano CR, Martínez-Gen. Lipomatosis intestinal múltiple. Informe de un caso. *Cir Cir*. 2010;78:167-169.
- García Zamora C, Ruiz Pardo J, Gil Vázquez PJ, Cascales Campos P. Invaginación intestinal por lipoma en divertículo de Meckel. *Cir Esp*. 2014;92:e43. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-436-articulo-intestinal-intususception-due-to-lipoma-90340113>
- Gazet JC. Ileocaecal valve syndrome. *Br J Surg*. 1964;51:371-375. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=gazet%20jc%20ileocecal%20valve%20syndrome&cmd=correctspelling>
- Redondo-Bermúdez C, Redondo-De Oro K, Mendoza-Suárez L, Robles-Pérez K, Rivera-Castillo K. *Rev Cienc Biomed*. 2014;5:357-360. Disponible en: <http://www.revistacienciasbiomedicas.com/index.php/revcienciomed/article/viewFile/369/301>
- Boquist L, Leif Bergdahl L, Andersson A. Lipomatosis of the ileocecal valve. Disponible en: [http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1097-0142\(200109\)29:1%3C136::AID-CNCR2820290121%3E3.0.CO;2-E/pdf](http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1097-0142(200109)29:1%3C136::AID-CNCR2820290121%3E3.0.CO;2-E/pdf)
- Grases PJ, Vittori L, Santiago S, Guirola E, Araujo JA. Lipoma submucoso del sigmoides con invaginación colorrectal. *GEN* 1986; 40: 187-192.
- Zager J. Invaginación intestinal en el niño. *Cent Med*. 1980;19:51-56.
- Valencia-Parpacén J, Candia E, Ferro R, Bruni-Celli B. Lipoma submucoso de colon. *GEN* 1956;11:93-98.
- Peñaloza A, Mariño S, Lorenzo F, Díaz N, Spinetti G. Invaginación intestinal por lipoma submucoso, un caso y revisión de la literatura. *Gac Méd Caracas*. 1996;104:78-78.